HAROLD KLAWANS

ÎN APĂRAREA FEMEII CAVERNELOR

Povestiri de neurologie evoluționistă

TREI

Harold Klawans

În apărarea femeii cavernelor

Povestiri de neurologie evoluționistă

Traducere din engleză de
Florin Tudose

Controlul științific al traducerii
Andrei Dumbravă

TREI
2017

STRANGE BEHAVIOR: TALES OF EVOLUTIONARY NEUROLOGY
Harold Klawans

Copyright © 2000 by the Estate of Harold Klawans, M. D.
Published by arrangement with W.W. Norton & Company, Inc.

© Editura Trei, 2017
pentru prezenta ediție

C.P. 27-0490, București
Tel./Fax: +4 021 300 60 90
e-mail: comenzi@edituratrei.ro
www.edituratrei.ro

ISBN ePUB: 978-606-40-0345-4
ISBN PDF: 978-606-40-0346-1
ISBN Print: 978-606-40-0270-9

Editori: Silviu Dragomir, Vasile Dem. Zamfirescu
Director editorial: Magdalena Mărculescu
Redactor: Victor Popescu
Coperta: Faber Studio
Director producție: Cristian Claudiu Coban
Dtp: Mihaela Gavriloiu
Corectură: Dușa Udrea-Boborel, Maria Mușuroiu

Această carte în format digital (e-book) este protejată prin copyright și este destinată exclusiv utilizării ei în scop privat pe dispozitivul de citire pe care a fost descărcată. Orice altă utilizare, incluzând împrumutul sau schimbul, reproducerea integrală sau parțială, multiplicarea, închirierea, punerea la dispoziția publică, inclusiv prin internet sau prin rețele de calculatoare, stocarea permanentă sau temporară pe dispozitive sau sisteme cu posibilitatea recuperării informației, altele decât cele pe care a fost descărcată, revânzarea sau comercializarea sub orice formă, precum și alte fapte similare săvârșite fără permisiunea scrisă a deținătorului copyrightului

reprezintă o încălcare a legislației cu privire la protecția proprietății intelectuale și se pedepsește penal și/sau civil în conformitate cu legile în vigoare.

Lectura digitală protejează mediul

Versiune digitală realizată de elefant.ro

PREFAȚĂ

Aceasta nu este o carte de pionierat despre funcționarea creierului. Cum nu este nici un manual de neurologie. Am scris cărți din ambele categorii, așa că știu cum arată acestea. Și totuși e mai mult decât o culegere de anecdote clinice despre niște pacienți interesanți și uneori de-a dreptul stranii, care s-a întâmplat să-mi treacă pragul cabinetului într-o ordine nu-tocmai-aleatorie. De la prima vizită medicală la ultima vinietă clinică, procesul prin care pacienții m-au ales să le fiu neurolog și procesul prin care eu le-am selectat poveștile pentru cartea de față a fost într-o foarte mică măsură unul cu adevărat întâmplător. Mulți dintre pacienți mi-au atras atenția tocmai datorită ciudățeniei sau rarității problemelor lor. Istorisirile ce alcătuiesc colecția de față au fost atent selectate din experiența mea clinică din ultimii treizeci și cinci de ani. Nu le-am ales pentru raritatea sau stranietatea lor, ci pentru a ilustra diferite aspecte ale unei teme unitare.

Așadar, care e tema despre care vorbesc?

Pe de o parte, e atât de complexă, că sunt necesare colecții întregi de istorii clinice pentru a o explica. Pe de altă parte, e cât se poate de simplă. Noi suntem genele noastre. Iar genele noastre sunt ceea ce sunt datorită evoluției lor. Nimic nou, rar ori straniu în asta. Cartea de față reprezintă viziunea unui neurolog asupra evoluției. Dar ce înseamnă aceasta mai exact? Înseamnă că mă voi referi la cum a evoluat sistemul nostru nervos și cum această evoluție a modelat specia, capacitățile noastre, bolile pe care le avem și calea prin care am ajuns ceea ce suntem azi. Creierul nostru este structurat așa cum este datorită parcursului său evolutiv ascendent (sau descendent, dacă

preferați). O boală rară, cum este cea pe care o numim „sindromul picioarelor neliniștite“, poate fi explicată numai dacă înțelegem că ne tragem din același strămoș din care provin și dinozaurii, și păsările și că acest strămoș avea două rânduri de „creieri“. Așadar, subiectul cărții noastre e mult mai larg decât cel al bolilor rare, întrucât acestea pot fi înțelese doar într-un dublu context: neurologic și evoluționist. Factorii evoluționiști joacă un rol determinant atât în ceea ce privește capacitățile pe care le dobândește creierul nostru (și modalitatea în care o face), cât și în bolile pe care le dezvoltăm și în modul în care aceste maladii ne afectează funcționarea și comportamentul.

Cum am dobândit capacitatea de a dezvolta un limbaj simbolic? Dar aptitudinea de a compune muzică complexă sau de a citi? Această carte își propune un scop mai modest decât înțelegerea profundă a funcționării creierului — ceea ce nu înseamnă că obiectivul nostru este mai puțin profund. E o confruntare umilă cu întrebarea „de ce“, și nu cu întrebarea „cum“.

De ce există indivizi cu creiere absolut normale care abia reușesc să citească? Cum se face că nimeni dintre cei cu un creier normal nu e incapabil să vorbească? De ce există dislexie? Ultima întrebare duce la alte probleme, cu adevărat neurologice, variind de la cele mai profunde la cele mai banale. Cititul are vreo legătură cu modalitatea de funcționare a creierului? E oare posibil să citești subtitrarea unui film și să-l urmărești în același timp? Revoluția computerelor va produce o modificare în modalitatea de funcționare a creierului copiilor noștri?

De ce învățăm mai greu o a doua limbă după vârsta de șaisprezece ani? Ca națiune, tindem să predăm limbile străine într-un mod ce ne condamnă la eșec în achiziționarea celei de a doua limbi. De ce am continuat astfel în ultimul secol,

în ciuda argumentelor tot mai consistente, cunoscute de orice educator inteligent, ce ne indicau că abordarea noastră e sortită eșecului?

De ce bărbatul (și femeia) de Neanderthal s-a amestecat și a conviețuit cu omul modern și totuși a dispărut fără urmă?

De ce mitul „bărbatului-vânător“ e doar un mit?

De ce femeia a fost cea care a jucat rolul esențial în dezvoltarea speciei noastre?

Toate acestea sunt întrebări de bază ale neurologiei, al căror răspuns se găsește în remarcabilele cercetări asupra creierului și asupra felului în care a evoluat acesta. Despre asta e cartea de față.

Sunt mulți cei care au jucat un rol în realizarea acestei cărți. Din punct de vedere practic, omul cel mai important a fost prietenul și agentul meu literar David Hendin. Ajutorul lui în structurarea acestei cărți a fost esențial. În plus, nu și-a pierdut niciodată încrederea în acest proiect, în ciuda numeroaselor obstacole. Angela von der Lippe, editoarea mea, a înțeles la rândul ei ce intenționam să fac și mi-a oferit încurajările și susținerea ei.

Însă mulțumirile cele mai profunde trebuie să le adresez acelor mentori intelectuali care mi-au influențat viziunea asupra creierului și funcțiilor sale. Printre ei se numără nume prestigioase din neurologia mondială, dar și alții, ce știu puține sau chiar nimic despre neurologie. Lista debutează cu Clark Hopkins, arheologul care a dezgropat vechea cetate Dura Europas. El m-a învățat cum să-mi folosesc simultan ochii și creierul, cum să văd și în același timp să clasific ceea ce văd, cum să evaluez și să analizez. E o abilitate pe care eu am învățat-o la optsprezece ani, care e mai greu de transmis studenților mediciniști de douăzeci și cinci de ani. Mentorii neurologi cărora le sunt îndatorat sunt Henry Higman, care m-a învățat să nu pierd din vedere principiile de bază ale științei în timp ce examinez un pacient; A.B. Baker; John Garvin;

Sigwald Refsum; precum și colegii mei George Bruyn, Frank Morrell și Oliver Sacks.

Nu e ușor să scrii. Iar să scrii despre pacienții tăi într-o manieră care să nu anuleze nici compasiunea, dar nici înțelegerea neurologică e cu atât mai anevoios. Oliver a fost cel care mi-a arătat cum se poate face asta. Succesul cărții sale, *Omul care își confunda soția cu o pălărie*[1], a fost mai mult decât un model pentru ce am încercat eu să realizez prin povestirile mele. A netezit drumul multor cărți. Harvey Plotnick de la Contemporary Books a citit-o și mi-a cerut să scriu prima mea colecție de povestiri, dar nu să-l imit pe Oliver, ci să scriu din perspectiva mea. Rezultatul a fost *Toscanini's Fumble* (*Scăparea lui Toscanini*), iar acum, după o serie de alte cărți, iată-mă ajuns la prezentul volum. Oliver e cu adevărat părintele nostru, al tuturor.

---

[1] Trad. rom.: Humanitas, București, 2004. (*N.t.*)

PARTEA ÎNTÂI

EVOLUȚIA FUNCȚIILOR COGNITIVE

1

ÎN APĂRAREA FEMEII CAVERNELOR

FEREASTRA DE OPORTUNITATE PENTRU ÎNVĂȚARE

Nu știam numele copilei și nici dacă avea de fapt vreun nume. Când am fost solicitat pentru consultație, avea în jur de șase ani. Fusese adusă la spital după ce o găsiseră închisă într-un dulap, într-o clădire abandonată ce urma a fi demolată. Inspectorul care o găsise încercase să vorbească cu ea, dar fetița nu a vorbit, nu a scos niciun sunet și nici nu a încercat să comunice în vreun fel cu el.

Până la momentul consultației știam deja ceva mai multe despre ea. Radiologii reușiseră să stabilească, prin estimarea vârstei aparente a oaselor, că are șase ani. Estimarea vârstei oaselor se face plecând de la tiparele de dezvoltare a punctelor de osificare și de la stadiul închiderilor suturilor osoase. Oasele craniului, de pildă, sunt separate la naștere. Ba între oasele care acoperă creierul există chiar și două deschizături de mari dimensiuni, fontanelele. Acest aranjament permite craniului să se extindă pe măsură ce creierul crește. Însă fontanelele încep curând să se închidă. Cea mică se închide după o lună sau două, iar cea mare se închide complet în jurul vârstei de un an și jumătate (până la cel mult doi ani). Sunt date estimative ce depind de mulți factori, printre care statusul nutrițional și prezența bolilor.

Statusul nutrițional al fetiței nu era prea bun. Greutatea o situa în percentila a 5-a din grupul fetelor de șase ani, ceea ce înseamnă că 95% din totalul fetelor de șase ani cântăreau mai mult ca ea.

Înălțimea o situa în percentila a 10-a. Puse cap la cap, aceste observații sugerau că fata fusese hrănită insuficient mare parte din cei șase ani de viață (deși era la fel de posibil să fi fost copilul a doi părinți scunzi și slabi). Când a ajuns la spital, era subnutrită, dar nu părea să fi fost înfometată. În plus, era curată. E adevărat că fusese găsită în pielea goală, dar nu era nici murdară, nici soioasă. Cineva — nu am aflat niciodată cine — făcuse mai mult decât să o închidă într-un dulap.

Mi s-a cerut să o consult pentru a răspunde la o întrebare foarte dificilă: de ce nu vorbea? Posibilitățile s-au restrâns în jurul a două alternative. Plecam de la dihotomia clasică „natură vs.educație“ (moștenit vs dobândit), cea mai veche problemă din lume. În cazul Căpriței, căci acesta era numele trecut pe brățara de spital, aceasta era prima dilemă ce trebuia rezolvată. Era vorba despre natură? Suferea de o dizabilitate neurologică ce o împiedica să vorbească? Sau era vorba despre educație? Oare nu fusese niciodată expusă limbajului? Expus la limbaj, creierul normal, ba chiar și cele mai anormale creiere achiziționează limbajul. Așa că, în cazul fetiței, nu căutam vreo anomalie neurologică subtilă, ci o anormalitate semnificativă, ce ar fi explicat incapacitatea de a rosti fie și un singur cuvânt. Sau poate creierul ei era relativ normal în privința funcțiilor, ceea ce ar fi însemnat că, prin expunerea la limbaj, am fi obținut o dezvoltare automată a limbajului (de precizat că fata era deja de multă vreme la vârsta propice pentru a învăța să vorbească).

Am bănuit răspunsul de cum am intrat în cabinet și i-am spus „Bună“.

Fata s-a uitat din pat la mine și a răspuns: „Bună“.

Creierul ei achiziționase cel puțin un cuvânt în mai puțin de două zile. De fapt, achiziționase mai multe, printre care „lapte“, „TV“ și „Lacey“,

numele infirmierei care aproape o adoptase. Fata mai scotea și alte sunete, dintre care se referea în mod clar la păpușa „Big Bird“ din serialul pentru copii *Sesame Street*, deși adulților le era greu să înțeleagă dacă nu cumva se referea la un alt personaj din același serial, anume la „Bert“. Slavă Domnului că urmărea acest serial! Ne-a scutit de tot soiul de investigații neurologice inutile. Dincolo de deficitul de limbaj, examinarea ei de bază a fost una normală — cât despre limbaj, ea îl achiziționa chiar și în timpul examinării. Îi plăcea mica lanternă de buzunar pe care o foloseam și râdea de fiecare dată când o îndreptam spre ochii ei. Până să mă așez lângă patul ei pentru a scrie fișa de consultație, era deja capabilă să spună „*light*“ (lumină) și repeta cuvântul de fiecare dată când apăsa pe butonul lanternei.

Era limpede că avea capacitatea de a achiziționa limbajul. Aceasta însemna un singur lucru: că lipsa vorbirii era rezultatul educației deficitare, și nu al naturii. Eram sigur de asta. Așa cum eram sigur că avea să depășească rapid deficiențele, cu toate că nu mai întâlnisem până atunci un copil cu un asemenea grad de deficit lingvistic. Siguranța mea venea din înțelegerea funcționării creierului și, mai specific, din înțelegerea oportunităților care facilitează achiziționarea limbajului. Până la momentul plecării Căpriței (căreia de-acum i se spunea Lacey), două săptămâni mai târziu, am meditat atât de mult la aceste lucruri, că am ajuns să înțeleg inclusiv de ce conceptul „bărbatului-vânător“ era mai mult un mit și că triumful Omului, al lui *Homo sapiens*, se datorează în întregime femelelor din cadrul acestei specii. Masculii nu au făcut mare lucru în afară de asigurarea semințelor pe care femelele le-au transformat în omul modern. Comportamentul masculilor a fost rareori mai mult decât o reacție la o nevoie biologică de bază. Lăsați în voia lor, masculii speciei ar fi trăit încă în peșteri și și-ar fi

ascuțit și acum aceleași săgeți din silex pe care le șlefuiau în urmă cu sute de mii de ani. Unicitatea omului e rezultatul comportamentului femeilor, întrucât acesta este cel ce a dus la dezvoltarea limbajului.

Cazul lui Lacey m-a făcut să mă gândesc la filmul *L'enfant sauvage*. Acesta nu e în niciun caz genul de film pe care l-aș fi urmărit de plăcere, deoarece urăsc să mă uit la filme la care trebuie să citesc simultan subtitrarea. Iar acesta e un film alb-negru în franceză, cu subtitrare engleză. Am fost obligat să-l văd când un bun prieten, neuropsihologul David Garron, l-a pus la o petrecere la el acasă. Politețea nu mi-ar fi permis să plec. După care am fost prea fascinat ca să nu mă uit — nu ca la un film, ci ca la un document științific, un adevărat *roman-cu-cheie* despre anii de început ai neurologiei clinice și ai neuropsihologiei. Filmul este opera legendarului regizor francez François Truffaut, care joacă și rolul doctorului Jean Marc Gaspard Itard, cel care a scris pentru prima dată despre ceea ce azi se numește sindromul Tourette. Povestea pleacă de la un caz adevărat, întâlnit și relatat comunității științifice chiar de către Itard.

Subiectul acestei povești clinice e un adolescent care, la fel ca Lacey, nu are nume și nu știe să vorbească. Cazul e cunoscut ca fiind cel al „copilului sălbatic din Aveyron", întrucât copilul a fost descoperit trăind singur în pădurile de lângă Aveyron, Franța, către sfârșitul secolului al XVIII-lea. Itard l-a numit „Victor". Când l-au descoperit, avea în jur de doisprezece ani, după părerea specialiștilor. Cum nu existau radiologi care să estimeze vârsta oaselor, aprecierea s-a făcut plecând de la maturizarea generală a corpului, estimare mai predispusă erorilor decât cea bazată pe raze X. Avea, cu siguranță, cel puțin zece ani, dar ar fi putut să aibă și paisprezece sau cincisprezece. La momentul descoperirii sale, nici

nu vorbea, nici nu înțelegea limbajul. Mai precis, părea să nu aibă nici cea mai vagă idee despre folosirea cuvintelor în scopul comunicării.

Aici intervine doctorul Itard în viața lui Victor. Itard era un medic interesat de studiul comportamentului uman. Poate fi considerat un neurolog cu mult înainte de inventarea neurologiei ori un neuropsiholog cu și mai mult înainte de inventarea neuropsihologiei sau o combinație din cele două (unul dintre avantajele muncii într-o disciplină care nu este încă bine conturată e că interesele și cercetările tale nu sunt constrânse de nicio graniță artificială). Itard publicase deja un articol despre un prim caz referitor la ceea ce ulterior se va numi sindromul Tourette. Era deja cunoscut și respectat în domeniul său, oricare ar fi fost acela. El s-a dedicat apoi cu trup și suflet cazului lui Victor. A încercat, vreme de cinci ani, să-l învețe să vorbească, să-l ajute să asimileze fie și cele mai rudimentare elemente de limbaj. Însă cele mai simple cuvinte s-au dovedit a fi dincolo de capacitățile sale. Lacey, pe de altă parte, absorbea cuvintele ca un burete. În scurtul interval în care a avut loc prima examinare, a învățat cuvântul „*light*“, pe care ulterior l-a folosit corect. Ea nu doar că învăța cuvinte, dar și înțelegea că le putea folosi ca să comunice. Victor, după câțiva ani de efort, a reușit să înțeleagă un număr restrâns de cuvinte și fraze; nu a trecut de nivelul unor exclamații simple ca *lait* (lapte) și *oh Dieu* (oh, Dumnezeule), pe care adesea le pronunța incorect. Până la cea de-a doua mea vizită, Lacey diferenția clar între „Bert“ și „Big Bird“ și le pronunța numele suficient de bine cât să fie clar, chiar și pentru cineva care o auzea întâmplător, la care dintre cele două personaje din *Sesame Street* se referea. La finalul celor cinci ani petrecuți de Itard cu Victor, copilul sălbatic, deși îmblânzit, nu a ajuns nici pe departe la o achiziționare a uzului limbajului.

Cum se face că Lacey a fost capabilă să învețe cuvinte, de parcă creierul ei exact pentru asta fusese conceput, în timp ce, pentru Victor, a fost un proces la fel de inaccesibil ca rularea sistemului de operare Windows 95? Revenim la vechea dilemă: natură versus educație. E adevărat că, în cazul lui Victor, nu deținem toate detaliile. Nu este exclus să fi suferit o formă de retard sau un alt tip de tulburare neurologică, dar este improbabil. Itard era bine pregătit în observarea funcțiilor neurologice și ar fi sesizat o astfel de anomalie. În plus, băiatul a învățat să supraviețuiască singur în pădurea din Aveyron, ceea ce nu e chiar inginerie aerospațială, dar este ceva ce ar putea fi foarte problematic chiar și pentru unii ingineri aerospațiali.

Explicația cea mai probabilă pentru absența limbajului la Victor este educația. Mai precis, lipsa acesteia. A trăit ani de zile singur în pădure, timp în care putem fi aproape siguri că nu a fost expus limbajului — nici cuvintelor și nici ideii de cuvânt ca formă de comunicare. În cazul lui Victor, absența expunerii la limbaj înainte de vârsta pubertății a făcut ca băiatului să-i fie imposibil să dobândească limbajul, în ciuda eforturilor depuse de una dintre cele mai strălucite minți ale epocii sale. E adevărat că nu a avut televizor. Nu s-a uitat la *Sesame Street*. Dar nimeni dintre contemporanii săi nu a avut televizor și totuși ei au învățat să vorbească fluent franceza și să pronunțe corect cuvintele.

Lacey învăța engleza într-un ritm incredibil pentru toți cei din jurul ei. Sau nu chiar pentru toți. Din clipa în care am auzit-o spunând „*light*“ și am văzut-o zâmbind în timp ce aprindea și stingea lanterna, am știut că se va descurca foarte bine. Limbajul avea să fie ultima ei problemă. Întrucât vorbirea este o deprindere pe care creierul aflat în dezvoltare este programat să o dobândească. Sigur că această afirmație pune lucrurile în ordinea lor

inversă. Creierul nu a fost conceput în vederea achiziționării limbajului: nu așa funcționează evoluția. Procesul evoluției e cel care a dus la un creier ce achiziționează în mod automat limbajul atunci când este expus acestuia. Lacey a fost expusă cuvintelor imediat după ce a fost găsită. La fel și Victor. Ea a achiziționat limbajul; Victor, niciodată. Prin ce au fost ei diferiți? Prin vârsta la care a fost introdus limbajul: șase ani, în cazul lui Lacey; aproape de două ori mai mult în cazul lui Victor. Asimilarea inițială a limbajului se poate produce doar în perioada în care creierul se află încă în dezvoltare, în curs de atingere a potențialului maxim. După încheierea acestui proces, fereastra de oportunitate pentru învățarea limbajului ca formă de comunicare simbolică se pierde.

Pentru a înțelege cum de există acest tip de fereastră de oportunitate în creierul uman, trebuie să înțelegem cum a ajuns creierul să fie așa cum este și cum se produce efectiv învățarea și acumularea de abilități. Creierul uman nu a fost pe deplin dezvoltat de la bun început. A evoluat ca parte a procesului evoluției darwiniste clasice.

Elementul cel mai surprinzător al acestei „creșteri a omului“ este că dezvoltarea deplină a creierului uman, atât ca dimensiune, cât și în complexitate, a fost realizată cu extraordinar de puține modificări genetice. Din punct de vedere genetic, suntem stânjenitor de asemănători cu gorila sau cimpanzeul. Mai mult, cantitatea totală de informație genetică codificată în spiralele duble ale ADN-ului a rămas destul de constantă de-a lungul evoluției mamiferelor, că vorbim despre șoareci, canguri, delfini sau oameni. Se crede că există aproximativ 1 milion de gene separate. Acestea sunt împărțite în diverse numere de cromozomi, care variază de la o specie la alta, însă numărul total de gene este relativ stabil, aproximativ același la șoareci și la om. Numărul

de gene este același la toți oamenii, desigur, deși numărul de gene *active* este cu mult sub pragul de 1 milion. E mai aproape de jumătate din numărul total, din moment ce 40% sau mai mult din tot ADN-ul cromozomial pare a fi redundant, fără un rol activ în dezvoltare. Aceasta înseamnă că jumătate dintre genele noastre nu au evoluat de-a lungul evoluției.

Estimările cele mai credibile sugerează că în conceperea și construcția creierului și a restului sistemului nervos sunt implicate activ aproximativ zece mii de gene, adică aproximativ 1% din totalitatea genelor (sau 2% din bazinul genelor active). Această apreciere se aplică în cazul oamenilor, al cimpanzeilor, al morselor, ba chiar și al dragilor noștri hamsteri.

Cifra pare mai mult decât adecvată pentru hamster, pentru pisica domestică obișnuită și poate chiar pentru cimpanzeu. Dar pentru om? Creierul nostru este compus din 10 miliarde de celule și anvergura complexității nu se oprește aici. Există 1014 sinapse sau conexiuni active între celulele nervoase, spații prin care pot fi transmise sau întrerupte mesajele. Aceasta înseamnă o sută de trilioane de sinapse. Cum e posibil ca zece mii de gene să controleze atât de multe sinapse? Cum e posibil ca acest număr relativ mic de gene să facă atât de multe pentru noi, comparativ cu ce fac pentru restul speciilor?

Adevărul e că aceste gene fac pentru noi și pentru creierele noastre cam ce fac și pentru alte specii. Studierea anatomiei comparate a sistemului nervos la mamifere susține cu mare succes această concluzie. Că vorbim despre om sau despre oaie, structurile majore sunt identice. Cortexul vizual e situat întotdeauna în partea din spate a creierului. Oile au același talamus îngropat în cele două emisfere, același hipotalamus integrat masei cerebrale și același sistem endocrin. Marea majoritate a arterelor principale sunt la fel.

Cortexul motor se află la capătul lobului frontal la toate speciile vertebrate. Aceleași trasee de fibre nervoase coboară prin coloana vertebrală pentru a controla mișcările din jumătatea opusă a corpului. Această încrucișare a căilor nervoase este la fel de universală ca dependența mușchilor de creier. Pe scurt, sistemele proiectate de gene sunt similare, în linii mari, la toate speciile, astfel încât structura generală este mai degrabă similară decât diferită. Și totuși, doar creierul omului continuă să se dezvolte după naștere.

Dacă sistemele și structura de bază ale creierului uman sunt atât de similare cu cele ale altor specii, de ce funcționează creierele noastre atât de diferit? Deoarece evoluția și modul nostru de funcționare nu sunt doar produsul evoluției biologice, al moștenirii noastre genetice; ceea ce înseamnă că „preconfigurările“ inițiale ale creierului nostru nu explică totul. La complexitatea creierului uman se adaugă modificările sociale, culturale și de mediu. În cazul nostru, codificarea genetică permite creierului să crească și să se dezvolte în timpul interacțiunii cu mediul. Ce ne deosebește este acea fereastră (vă amintiți de golurile din craniile nou-născuților?) ce oferă creierului oportunitatea creșterii și învățării sau achiziționării limbajului, de pildă.

Puii de om sunt mult mai subdezvoltați și neajutorați la naștere și rămân mult mai dependenți pentru o perioadă mai lungă comparativ cu puii oricărei alte specii. Ne naștem cu un creier imatur, aproape embrionar, ce continuă să crească și să evolueze în relație cu mediul de viață, la un nivel și la o durată neîntâlnite la nicio altă specie.

La majoritatea celorlalte specii, creierul este complet dezvoltat la naștere: nici măcar la primate, după un scurt interval de la naștere, creierul nu mai crește. Mult timp după naștere, creierul uman continuă să crească într-un ritm accelerat, similar cu ritmul dezvoltării din perioada fetală. Acesta

este motivul pentru care la om ultima fontanelă se închide mult mai târziu. Procesul dezvoltării creierului, din care o parte are loc după închiderea completă a craniului, se întinde pe mulți ani. Durata e diferită de la un sistem la altul, unele structuri cerebrale continuând să se dezvolte și în ceea ce considerăm a fi viața adultă. Această dezvoltare postnatală prelungită a creierului uman este adeseori numită „juvenilizarea“ creierului. La cimpanzeu, gestația e de șapte luni și jumătate, adică cu o lună și jumătate mai puțin decât media umană. Cimpanzeul și creierul său se maturizează la nouă luni, cu mult mai rapid chiar și decât cei mai precoce dintre oameni. Puiul de cimpanzeu își ține capul drept în două săptămâni de la naștere, pe când nou-născuții umani au nevoie de o perioadă de zece ori mai lungă (douăzeci de săptămâni) pentru aceeași performanță. Apoi cimpanzeul, cu un pas înainte în dezvoltare, mărește și mai mult distanța, fiind capabil să pășească de unul singur până la finalul celei de-a patra săptămâni de viață. Progeniturile noastre bipede ajung la performanța asta când cimpanzeii deja țopăie. La naștere, creierul uman are aproximativ un sfert din volumul și greutatea pe care le va atinge. Creierul neonatal (de la naștere) al cimpanzeului are un volum de 350 de centimetri cubi. La maturitate atinge 450 de centimetri cubi, având așadar o creștere de 100 de centimetri cubi, deci cu 80 de grame în plus, ceea ce înseamnă o creștere cu 28 de procente. La copil, în schimb, creierul neonatal are o capacitate similară cu creierul cimpanzeului nou-născut — în jur de 350 de centimetri cubi. Similaritățile se opresc însă aici. Cimpanzeul devine cimpanzeu, dar creierul uman continuă să crească, ajungând la un volum de aproximativ 1 400 centimetri cubi, adică de patru ori dimensiunea inițială. Aceasta înseamnă o creștere cu 300%, rata de dezvoltare fiind deci de zece ori mai mare decât pentru rudele noastre apropiate, cimpanzeii. Cu alte cuvinte,

creierul uman se dezvoltă mult mai mult după naștere. Dezvoltarea se produce în timp ce creierul e deja funcțional la un anumit nivel, multe dintre funcțiile sale fiind direct dependente de mediu. Ceea ce înseamnă că mediul poate influența procesul dezvoltării postnatale. În această perioadă de dependență, de creștere și dezvoltare, creierul e la maximum de plasticitate și prin urmare este cel mai expus influențelor mediului. Sarcina conectării numărului uriaș de sinapse nu cade doar în cârca celor zece mii de gene. Mediul ajută la scrierea programului. Tot în perioada aceasta creierul dobândește acele deprinderi care depind foarte mult de mediu. Pe scurt, creierul cimpanzeului și al tuturor nou-născuților din restul speciilor se dezvoltă aproape integral în timpul sarcinii, în timp ce creierul uman se dezvoltă cu precădere după sarcină (cel mai aproape de om din acest punct de vedere este delfinul, al cărui creier își dublează dimensiunile după naștere). Creierul uman este îmbunătățit de factorii de mediu, în timp ce despre creierul cimpanzeului, prin contrast, se poate spune că e deprivat de influența mediului. Și niciun adaos postnatal intenționat nu va putea acoperi această diferență.

Omul, în decursul evoluției sale, probabil că a fost selectat pentru acest tip de dezvoltare postnatală; cu alte cuvinte, cele câteva diferențe genetice ce ne definesc ca *Homo sapiens* se leagă în primul rând de creșterea în volum și de dezvoltarea prelungită a creierului după naștere. Dimensiunea capului la naștere este limitată de dimensiunea pelvisului feminin. Delfinii au rezolvat această problemă atrofiindu-și pelvisul, astfel că dimensiunea capului puiului nu mai depinde de această limitare. Omul a rezolvat problema transferând mare parte din dezvoltarea creierului în perioada postnatală. Secvențele evoluției umane s-au succedat după cum urmează: mai întâi a fost poziția verticală și bipedismul, fără

modificări la nivelul pelvisului și, prin urmare, fără modificări în ce privește volumul creierului nou-născutului (aspect ce nu s-a schimbat nici azi, din moment ce creierul copilului are aproximativ aceeași dimensiune cu creierul puiului de cimpanzeu). Apoi a urmat dezvoltarea postnatală a creierului. Dar ce a permis selectarea acestei variante în decursul ultimelor câteva milioane de ani?

La om, perioada de dependență nu e deloc scurtă. E unul dintre dezavantajele juvenilizării. Nici nou-născutul, nici copilul mic nu pot supraviețui singuri. Situație care durează mai mulți ani. Până la adolescența timpurie, orice ființă umană lăsată să se descurce prin resurse proprii va descoperi că viața e imposibilă. Dependența e deopotrivă rezultatul faptului că anumite funcții nu au fost încă învățate de către creier, dar și semnul că procesul acumulării abilităților de supraviețuire încă nu s-a încheiat. Creierul uman se diferențiază de creierele celorlalte specii prin capacitatea sa postnatală de învățare, prin aparenta sa plasticitate, dar există limite. Învățarea cunoaște perioade critice și ferestre de oportunitate. Anumite abilități pot fi dobândite numai în anumite perioade. Dacă o deprindere nu este dobândită în perioada critică, mai târziu va fi mult mai greu, dacă nu imposibil. Nimic nu exprimă mai bine această lege ca achiziția limbajului.

Existența acestor ferestre de oportunitate, deschise doar în anumite perioade ale ciclului vieții, nu se întâlnește doar la om. Păsările își învață cântecele imitându-i pe cei de aceeași specie. Dar, la aproape toate speciile, cântecul trebuie să fie auzit în primele două luni de viață. Dacă pasărea nu este expusă cântecului în această perioadă critică, nu îl mai învață niciodată. Păsările deprivate de această expunere rămân mute. Singura excepție de la regulă sunt canarii. Se pare că aceștia pot învăța cântece noi la fiecare

nouă expunere. Parcă și-ar retrăi tinerețea. Reapariția anuală a unei perioade critice de învățare este însoțită de o recoltă anuală de noi neuroni, ce fac posibilă achiziția.

Copiii dobândesc un număr năucitor de abilități diferite, pe măsură ce creierul se maturizează. Învață să se ridice, să stea, să se târască, să meargă. Niciuna dintre aceste abilități nu presupune existența unor profesori. Nici măcar un aport extern. Aceste abilități nu depind de învățare și nu se bazează nici măcar pe imitație. Într-o bună zi, părinți își găsesc copilul stând în două picioare în pătuț. E o abilitate pe care o dobândesc și copiii orbi, surzi sau neglijați. Achiziția acestor abilități pare gravată în sistemul nervos. La naștere, creierul nu poate controla asemenea acțiuni, dar funcțiile sunt dobândite întotdeauna pe măsură ce se maturizează, devenind apoi automatisme. E un proces ce poartă numele de maturare.

Alte potențiale abilități, chiar dacă sunt prefigurate de la bun început, depind de contribuția mediului. Abilitatea de a cânta este gravată genetic în creierul păsărilor. Ea așteaptă, așadar, să fie activată de mediu. Un anume creier va achiziționa un anume cântec, dar în funcție de mediu. Creierul păsării va dobândi doar cântecul pe care îl va auzi. Un proces similar cu cel al achiziționării limbajului la om. Abilitatea de a învăța să vorbim este înscrisă genetic în creierul nostru. Prin expunere la limbaj în mediul de viață, un creier normal va achiziționa întotdeauna limbajul. Dacă un creier este expus în mod adecvat, dar nu achiziționează limbajul, va fi considerat drept anormal.

Limba particulară pe care o va învăța un creier depinde de limba la care este expus în perioada critică. Astfel, dacă ar fi fost expuși limbajului, Victor ar fi trebuit să învețe franceza, așa cum Lacey ar fi trebuit să învețe engleza. Copiii învață să vorbească cu foarte puțină asistență din afară. E

un proces în primul rând autodidact, aproape la fel ca mersul, după cum a demonstrat Lacey învățând cuvintele „*light*“, „Big Bird“ sau „Bert“. Creierul nostru pare echipat din naștere cu sistemele necesare achiziționării limbajului. Dar această capacitate înnăscută este deopotrivă guvernată și limitată de maturarea creierului.

Pe măsură ce se maturizează și dobândește, prin autoînvățare, abilitățile specifice pentru care e „preconfigurat“, creierul trece prin diferite stadii în ce privește deschiderea sa pentru achiziționarea limbajului. La un an, când copilul poate de-acum să stea singur în două picioare, el e capabil și să imite câteva silabe și să înțeleagă unele cuvinte. Șase luni mai târziu, el se poate deplasa înapoi sau pe scări de-a bușilea și merge în două picioare către înainte. Vocabularul variază acum de la câteva cuvinte la cincizeci sau mai multe. Nu sunt doar ecou de sunete, ci cuvinte adecvat folosite și înțelese. Deocamdată sunt cuvinte izolate, nu fraze. La doi ani, copilul aleargă, chiar dacă și cade frecvent. Folosește de-acum mai multe cuvinte, pe care le poate combina în fraze scurte. Gângureala începută pe la șase luni, când copilul începe să se ridice în picioare, dispare cu totul de-acum. În cazurile fericite, toate aceste schimbări se produc în vreme ce copilul crește într-un mediu protector ce îl expune unui limbaj la care creierul, aflat în creștere și dezvoltare, răspunde și pe care îl integrează în tiparele sale de dezvoltare. Aceasta continuă până la patru ani, când limbajul e bine fixat.

Procesul este același pentru toți copiii, cel puțin pentru cei sănătoși; diferite sunt doar limbile, de la o cultură la alta. Diferite nu doar în ce privește vocabularul. Există mari diferențe între limbi în organizarea propozițiilor, frazelor, ba chiar și a celor mai simple idei din spatele celor mai simple verbe și substantive. Toate acestea prind niște rădăcini ferme. Un creier care a achiziționat

limbajul și l-a folosit în procesul gândirii interioare s-ar putea să piardă, din cauza deprivării, posibilitatea de a vorbi, dar niciodată nu va pierde limbajul interior al gândurilor.

Achiziția limbajului, dacă e să aibă loc, se produce numai în perioada critică a dezvoltării, indiferent de cultura în care este crescut copilul și de limba la care este expus. În cazul limbajului, perioada critică sau fereastra de oportunitate pare să se încheie undeva în proximitatea adolescenței timpurii.

Punctul de la care am pornit în înțelegerea existenței unei perioade critice în achiziția limbajului a fost Victor. De atunci au fost studiate și publicate și alte cazuri de copii deprivați de expunerea la limbaj, cazuri mult mai bine documentate. Toate par să demonstreze același lucru. Unul dintre cazurile cele mai celebre este cel al unei fetițe botezate „Genie“. Genie a fost izolată într-o cameră începând cu vârsta de douăzeci de luni, fiind deprivată de orice contact uman. La douăzeci de luni intrase deja în perioada ferestrei de oportunitate, astfel că ar fi trebuit să fie capabilă a rosti câteva cuvinte și să înțeleagă și mai multe. Ar fi trebuit să poată repeta cuvinte, să știe cum să le folosească, ba poate chiar să înceapă să le combine în fraze scurte, dar cu sens. Izolarea forțată și deprivarea lingvistică au continuat până la treisprezece ani, adică până după pubertate. Creierul ei a ajuns la dimensiunile unui creier adult, dar lipsit de beneficiile unui mediu lingvistic. Nu a avut parte nici măcar de o păpușă Big Bird care să-i vorbească. De fapt, nimeni nu i-a vorbit. Tatăl ei, evident schizofrenic, a tratat-o ca pe un animal. În loc să-i vorbească, el a lătrat la ea.

Când a fost, într-un final, salvată, era complet lipsită de abilități lingvistice. La fel ca Victor și Lacey, nici nu vorbea, nici nu înțelegea. Orice ar fi învățat la începutul vieții, acum fusese pierdut. Nu rostea niciun cuvânt. Au început să o expună

limbajului și să o instruiască. Genie s-a descurcat mult mai bine decât Victor. A învățat să înțeleagă cuvinte la un nivel rezonabil, însă vorbirea a rămas mult în urmă, iar în privința regulilor gramaticale, nu a reușit să asimileze nici măcar rudimentele. Conform mamei ei, fata învățase cuvinte izolate înainte de încarcerare. Astfel că, în „perioada critică“, începuse deja să învețe limbajul. Față de Victor, ea a avut avantajul că anumite elemente-cheie ale învățării limbajului după vârsta pubertății au fost de fapt reînvățări. Drept urmare, Genie a asimilat un nivel rezonabil al înțelegerii.

Dacă Victor este modelul primar a ce se poate întâmpla cu un copil deprivat de mediul lingvistic în fereastra de oportunitate pentru învățarea vorbirii, atunci Genie ne-a demonstrat că procesul achizițiilor nu funcționează pe modelul totul-sau-nimic. Genie a fost capabilă să învețe, deși nivelul de reușită a fost foarte modest. Ea e veriga dintre Victor și Lacey în perspectiva noastră neurofiziologică a achiziționării limbajului. Cazul ei a elucidat care sunt parametrii în care creierul învață limbajul. Ne-a demonstrat că fereastra de oportunitate nu este o chestiune de totul-sau-nimic. Însă, dincolo de „mecanica“ procesului, acesta este limitat la o perioadă critică, la o fereastră de oportunitate.

Ați putea spune că poveștile lui Victor și Genie sunt doar niște speculații aberante. Acești copii au fost deprivați de mult mai multe în afară de vorbire; au fost deprivați emoțional și social. Sunt acești copii singurele noastre dovezi care susțin existența unei perioade critice pentru achiziționarea limbajului și a vorbirii?

Sigur că nu. Victor a fost doar începutul cunoașterii noastre în acest sens. Principalele informații care susțin ideea de perioadă critică vin din ceea ce au învățat neurologii studiind cazurile pacienților care și-au pierdut capacitatea de a folosi limbajul, o tulburare pe care neurologia o

numește afazie. Instalarea bruscă a afaziei este cel mai adesea provocată de un atac cerebral. Deși, de regulă, considerăm că atacurile cerebrale sunt o problemă a populației vârstnice, adevărul e că ele pot surveni la orice vârstă (deși cauzalitatea variază în funcție de etate), provocând același spectru de probleme și la copilul de trei ani, și la bunicul acestuia. Totuși, cu toate că natura deficienței neurologice este în linii mari aceeași, ce se petrece după atac poate fi foarte diferit. Observațiile pe marginea felului în care are loc recuperarea în urma afaziei au contribuit la conceptul de perioadă critică în achiziția vorbirii, care la rându-i a devenit un element esențial în înțelegerea faptului că perioadele critice sunt parte intrinsecă a funcționării și dezvoltării normale a creierului.

Neuroanatomia de bază a pierderii achizițiilor lingvistice poate fi explicată în câteva reguli generale, pe care le-am sintetizat studiind observațiile neurologice întreprinse de-a lungul mai multor generații:

Regula unu: pierderea bruscă a vorbirii implică o perturbare la nivelul uneia dintre emisfere. Cunoaștem această emisferă din studiul afaziei, astfel că am învățat mergând în sensul „invers“ al procesului cauzal, că una dintre emisfere este dominantă în ce privește capacitatea vorbirii.

Regula doi: dacă un pacient este afazic, atunci acel pacient are o leziune în emisfera dominantă în ce privește vorbirea.

Regula trei: la dreptaci, emisfera dominantă este invariabil cea stângă. Așadar, dacă un dreptaci este afazic, atunci problema sa este localizată la nivelul emisferei stângi. La stângaci lucrurile nu sunt atât de limpezi, deși la cei mai mulți dintre ei emisfera dominantă în cazul vorbirii este cea stângă.

Regula patru: afaziile nu sunt toate la fel; dacă pacientul întâmpină mai multe dificultăți în vorbire decât în înțelegere, atunci leziunea este localizată

în partea din față a emisferei dominante. Dacă are dificultăți mai degrabă în înțelegere decât în exprimare, atunci leziunea este localizată către partea din spate a emisferei.

Regula cinci: restul teoriilor privind localizarea vorbirii la nivelul creierului sunt doar vorbărie.

Ce are de a face afazia cu modul în care a evoluat creierul uman către achiziția limbajului?

Când un pacient suferă o pierdere bruscă a capacității de a vorbi, noi știm că a suferit o leziune în ariile specifice din emisfera stângă. Vorbirea a fost pierdută. Și asta e tot? Depinde de vârsta pacientului. Tocmai din acest motiv, afazia ne oferă o perspectivă asupra ferestrei de oportunitate pentru învățarea sau reînvățarea limbajului. Orice neurolog care a tratat pacienți cu leziuni cerebrale știe asta. În copilărie, traumele sunt adesea rezultatul inflamațiilor arterei carotide, care transportă sânge în emisferele cerebrale. Acestea provoacă leziuni foarte serioase la nivelul emisferei, ducând la hemiplegie, adică la paralizia membrelor de pe partea opusă a corpului (cunoscută și ca „hemiplegie infantilă“). Și, cum emisfera care este răspunzătoare de acele mișcări este „preconfigurată“ din naștere pentru acest tip de control, afectarea ei s-ar putea să facă imposibilă vindecarea copilului care suferă de paralizie. Atunci când emisfera dominantă pentru vorbire este afectată de o astfel de carență de flux sanguin, copilul face afazie și nu mai poate vorbi.

Dacă atacul survine la vârsta de trei sau patru ani, vorbirea este afectată puternic, dar se recuperează rapid și aproape complet după o perioadă scurtă de timp. Dar recuperarea nu are loc pe emisfera dominantă vătămată. Sediul vorbirii se mută în ce era până acum emisfera nedominantă. În decursul dezvoltării normale, emisfera stângă este selectată pentru a deveni dominantă (cu riscul de a mă repeta, amintesc că, la stângaci, emisfera dominantă poate fi oricare din cele două, dar cel

mai adesea e tot cea stângă). Însă, la copilul foarte mic, selecția nu este încă definitivă, astfel că, atunci când emisfera stângă suferă o leziune, schimbarea dominanței se desfășoară aproape fără nicio încetinire în ritmul achiziției limbajului. Mai mult, când începe recuperarea, copiii cu leziuni cerebrale bifează toate bornele lingvistice într-un ritm remarcabil de accelerat până ce ajung exact în punctul în care ar fi trebuit să se găsească. După care progresează ca și cum nimic nu s-ar fi întâmplat. Cealaltă emisferă nu doar că-și face treaba, dar o face la fel de bine ca prima. De aici înțelegem că, inițial, ambele emisfere trebuie să fi deținut un potențial structural și funcțional egal, cel puțin în ce privește controlul vorbirii.

Totuși, capacitatea de a schimba emisferele în ce privește dominanța asupra vorbirii nu este posibilă la nesfârșit. Dacă ar fi fost, toți adulții care suferă atacuri cerebrale și-ar fi recuperat ulterior capacitățile lingvistice și știm foarte bine că nu este așa. Majoritatea copiilor redobândesc integral capacitatea de a vorbi dacă atacul a avut loc până la vârsta de nouă ani. Punctul de cotitură este pubertatea. Asta am învățat de la Genie. Copiii deveniți afazici între nouă ani și mijlocul adolescenței rămân undeva la mijloc. Redobândesc mai rar vorbirea la modul integral, totuși se recuperează mai bine decât adulții cu aceeași afecțiune. La cincisprezece sau șaisprezece ani, prognosticul legat de recuperarea de pe urma unei afazii acute este același ca la adulți. La adult, recuperarea după afazie nu este imposibilă. Însă e un alt tip de recuperare. Mare parte se produce rapid și nu se datorează nici adaptării creierului în găsirea unei noi arii, în emisfera opusă, care să preia funcția ariei lezate a vorbirii, nici unui proces de reînvățare. E mai degrabă o vindecare datorată unei „restrângeri“ a ariei afectate de atacul inițial. O astfel de recuperare rapidă sugerează că „pierderea“ inițială s-a datorat pierderii funcției

unor arii cerebrale lezate parțial, dar nu distruse permanent. Simptomele care persistă după câteva săptămâni tind totuși să se permanentizeze.

Cam atât despre observațiile neurologice asupra ferestrelor de oportunitate pentru învățarea vorbirii. Dar avem acces la observații importante și din alte domenii de studiu. De fapt, aproape orice american are la îndemână unele elemente care să susțină conceptul de perioadă critică pentru achiziția limbajului, chiar dacă nu a auzit de copiii cu hemiplegie infantilă și nici nu a întâlnit vreo Genie închisă în subsol sau vreun Victor cutreierând pădurile și purtându-și singur de grijă. Fiecare dintre noi a avut prilejul să observe lupta unui creier normal pentru achiziția de noi abilități lingvistice. Am văzut asta la părinții și bunicii noștri sau ai prietenilor noștri și la diversele generații de imigranți. Poate ne-am chinuit chiar noi să achiziționăm o nouă „primă“ limbă. Limba imigrantului se poate schimba, dar creierul va continua să gândească în limba sa maternă.

Cunoaștem cu toții dificultățile învățării unei a doua limbi. Care turist adult nu s-a întors din excursia în Franța fascinat de copiii de patru ani care stăpânesc pe deplin meșteșugul vorbirii limbii franceze cu accentul corect, chestiune care adulților le scapă? A doua limbă este mult mai ușor de învățat în timpul copilăriei decât în adolescență sau la maturitate și, indiferent cât studiem procesul învățării limbilor, rezultatele vor fi aceleași.

Astăzi, cercetătorii observă progresele „imigranților“ chinezi și coreeni în învățarea limbii engleze. Și știți ce? Copiii, până la pubertate, au învățat engleza rapid și corect, fără niciun fel de accent. Elementul cel mai important al învățării este imersiunea într-un mediu în care se vorbește limba engleză.

Oamenii pot să învețe, și chiar învață, o a doua limbă după pubertate și chiar în timpul vieții adulte. Însă efortul e considerabil mai mare decât

până la pubertate. Mai mult, a doua limbă, învățată după pubertate, va rămâne întotdeauna la acest statut — de a doua limbă altoită pe prima, și nu de limbă naturală achiziționată ușor și complet.

Nimic nou aici. Bunicii mei vorbeau cu accent. Tatăl meu a învățat destul de ușor a doua limbă în copilărie, deoarece părinții lui își vorbeau în limba respectivă. Fiind prezentă în mediu, creierul său a achiziționat-o. Nu a fost necesară o învățare formală, nu au fost necesare cursuri pentru învățarea celei de-a doua limbi — simpla expunere a fost îndeajuns.

Ce mă deranjează pe mine e faptul că, în ciuda studiilor neurologice, a observațiilor clinice și a experienței personale, care converg spre aceeași concluzie — conform căreia achiziția limbajului este legată în mod direct de fereastra de oportunitate din dezvoltarea copilului —, în sistemul nostru de învățământ, predarea celei de-a doua limbi începe cu adevărat abia în liceu, adică exact când nu ar trebui.

Limbajul nu este singurul sistem din creierul nostru care suportă influența mediului și care depinde de o perioadă critică de influență din partea mediului. Aceasta e mai degrabă regula funcțiilor cerebrale, nu excepția. Aceasta este calea prin care creierul uman juvenilizat evoluează în creierul adult. Căci creierul se dezvoltă în conjuncție cu influențele (educative) din mediu, în lipsa cărora nu poate evolua normal. Această regulă generală și-a găsit cea mai importantă susținere în munca a doi cercetători americani în neuroștiințe, David H. Hubel și Torsten N. Wiesel, care au împărțit premiul Nobel pentru Fiziologie și Medicină în anul 1981. Ei nu au studiat vorbirea, ci vederea. Sistemul vizual este realmente „preconfigurat“ (*hard-wired*) în creierul nostru. E predefinit încă de la naștere. Nu există parte a creierului care să preia funcțiile în cazul în care este vătămat. Funcționează automat, în măsura în

care nu există leziuni cerebrale. Așa credeam până atunci.

Cortexul vizual al pisicilor și maimuțelor, dar se crede că și al oamenilor conține neuroni ce răspund în mod selectiv la trăsături specifice de mediu, cum ar fi culoarea sau relațiile spațiale. Această selectivitate e prezentă întotdeauna în creierul normal, dar e nu atât de automată precum credeam, ci depinde în totalitate de mediu. Asta au demonstrat Hubel și Wiesel. În cazul unui pui de pisică crescut într-un mediu alcătuit doar din linii verticale, neuronii care răspund de orientarea vizuală și spațială „învață“ să reacționeze prioritar la liniile verticale. Ulterior, când au fost introduse linii orizontale în mediul pisicii, neuronii nu au răspuns. Într-un sens, creierul pisicii nu vedea acele linii. „Predispoziția“ (*bias*) astfel dobândită a celulelor cerebrale în a răspunde preferențial la anumite linii și de a nu reacționa la altele poate fi achiziționată într-o perioadă critică în creșterea puilor de pisică și este un exemplu de proces selectiv mai degrabă decât educativ.

Aici ar trebui să fac un pas înapoi și să explic că există două viziuni opuse asupra modului în care creierul învață abilitățile dobândite; prima este de natură educativă sau constructivă; cealaltă este o abordare selectivă. Modelul educativ ține de viziunea tradițională: rețelele de celule sunt „instruite“ de experiență să creeze anumite sinapse (trasee), care, odată formate și consolidate, devin permanente. În cadrul acestei viziuni, fereastra de oportunitate se închide în momentul în care celulele nervoase, datorită vârstei sau unor vătămări, nu mai pot consolida respectivele trasee.

Procesul selectiv funcționează exact invers. Traseele pisicii pentru vederea culorii și observarea relațiilor spațiale există încă de la naștere și așteaptă să fie folosite. Traseele nefolosite (neselectate) sunt eliminate pe măsură ce creierul juvenilizat se maturizează: acele trasee

nefolosite se atrofiază și dispar pentru totdeauna. Cei mai mulți oameni de știință sunt de acord că procesul selectiv este cel mai probabil modalitatea prin care învață creierul nostru. Această abordare teoretică este atractivă. Cu cât creierul va fi mai expus, în special în perioadele critice, cu el va învăța mai mult: va achiziționa limbaje, culori și sunete, chiar dacă nu există o instruire formală în acest sens. Însă atunci când creierul nu este expus unui mediu care să-i susțină creșterea, traseele se închid — și cu asta basta! Cu alte cuvinte, creierul pisicii era capabil inițial să răspundă atât liniilor verticale, cât și celor orizontale, dar limitarea artificială prin expunere doar la linii verticale a dus la o predispoziție către perceperea liniilor verticale. Asta a limitat funcția neurofiziologică a creierului. Pisica a învățat doar „limbajul“ liniilor verticale.

Așadar, la fel ca pisicile ce nu au fost expuse liniilor orizontale la începutul vieții, Victor nu a avut parte de limbaj în mediul în care a crescut. Pisica nu a învățat să vadă liniile orizontale, Victor nu a învățat limbajul.

Dar Lacey a învățat limbajul. Ea nu a ratat fereastra de oportunitate. Creierul ei era în continuare capabil să asimileze limbajul, și chiar a făcut-o. Nu galopant, dar cu abilitatea normală a unui creier normal interacționând cu mediul. Fără să fie nevoie de profesor. Doar de informație. Doar de un mediu care i-a oferit mai mult decât niște linii verticale. Iar Genie pare să fi fost salvată la timp cât să recupereze măcar parțial din lacunele de limbaj.

Cum au ajuns oamenii aici? Cum s-a dezvoltat limbajul? Pentru a înțelege răspunsurile la aceste întrebări, trebuie să analizăm câteva mituri străvechi din cultura noastră. Trebuie să ne îndreptăm atenția către femeia cavernelor. Dumnezeu l-a creat pe om după chipul Său. Cel puțin așa spune tradiția credințelor religioase

vestice. Această tradiție s-a dezvoltat și a triumfat în cadrul culturilor dominate de elementul masculin. Viziunea noastră asupra ascendenței biologice umane a apărut în același mediu cultural. În cei o sută cincizeci de ani care au trecut de la publicarea *Originii speciilor* a lui Darwin, antropologii și paleontologii, bărbați albi, au conceput o schemă a evoluției umane în care principalul factor al expansiunii și dominanței omului a fost considerat succesul său ca vânător.

Potrivit acestei teorii, „bărbatul-vânător“ a dezvoltat unelte din ce în ce mai eficiente pentru vânătoare, rezultatul direct fiind supremația asupra restului animalelor. Aceste unelte — concepute de bărbați, folosite de bărbați în cadrul activității masculine a vânătorii — ar fi constituit marele avantaj biologic al omului în lupta pentru supraviețuire. Omul peșterilor și mamutul lânos s-au luptat să supraviețuiască Epocii de Gheață. Omul a reușit. La fel și mamutul lânos. Dar apoi omul a meșterit o armă secretă și, bingo!, s-a zis cu mamutul. Confecționând unelte mai bune, bărbatul a schimbat jocul. Apoi a tras-o pe femeie după el, poate nu chiar de păr, dar cu siguranță nu ca pe un partener egal în evoluția speciei. Așa arată un model creat de bărbați, despre bărbați și pentru bărbați. Un model care spune că succesul obținut de bărbat grație noilor sale unelte a deschis calea către progresul civilizațional ce le-a permis egiptenilor să construiască piramidele și lui Homer să scrie *Iliada.* După aceste realizări, înflorirea unei culturi alfabetizate a fost doar la un pas distanță. Ni se cere să credem că toate acestea au fost posibile deoarece masculii au înțeles cum să creeze toporiști și sulițe mai bune.

Problema e că această reprezentare cauzală liniară pur și simplu nu rezistă unei analize mai atente. Adevărul e că a vâna pentru a supraviețui e destul de ușor. Leii o fac destul de bine. Își învață și puii cu la fel de mult succes cum să o facă. Și,

după cum știm, încă nu pot vorbi și nici nu au dezvoltat o societate alfabetizată. Lupii vânează în haite coordonate și o fac cu suficient succes, generație după generație. Ultima oară când am verificat, nici ei nu vorbeau.

Deși e adevărat că vânătoarea mai eficientă a asigurat stocuri mai bune de hrană și, prin urmare, o descreștere a mortalității infantile (cheia către adevărata superioritate biologică darwinistă), e dificil să atribuim unui asemenea progres tehnologic alte modificări în afară de o simplă creștere a numărului populației. Cu siguranță nu de aici se trag explozia civilizațională a omului și nici dezvoltarea limbajului său.

Deci, dacă impresionantul avantaj biologic al omului modern nu se poate datora „bărbatului-vânător“, atunci cărui factor se datorează?

Avantajele noastre în fața altor specii se datorează probabil dezvoltării unui limbaj complex. Iar aici e mult mai probabil ca femeile să fi jucat un rol mai semnificativ decât bărbații. Femeile s-au ocupat cu munca mai grea: creșterea copiilor cu creier juvenilizat, în peșteri sau în orice alt mediu, și echiparea lor, cât încă erau dependenți, slabi și înceți, cu tot ce trebuiau să știe pentru a supraviețui în lume. A-i învăța pe copiii cu creier juvenilizat să supraviețuiască a depins de limbaj. Limbajul le-a oferit oamenilor avantajul specific în cursa supraviețuirii. Într-un milion sau în două milioane de ani, rezultatul a fost evoluția unor creiere selectate pentru achiziția limbajului și a altor abilități în perioada de juvenilizare prelungită.

Cât a durat asta?

Un milion de ani. Sau poate două milioane. Suficient cât să vorbim despre un timp cu adevărat lung. Dar procesul a fost evoluționist. Limbajul a evoluat pe măsură ce mamele au vorbit cu copiii, iar aceștia au repetat cuvintele, dezvoltând ideea de limbaj simbolic. Ceea ce e altceva decât

limbajul ca „mijloc de comunicare“, cum ar fi strigătul de avertizare. Multe dintre primate fac asta. Chiar și un adult afazic, aproape mut, care nici nu-și poate rosti numele și nici nu-l poate recunoaște, poate totuși să înjure sau să strige un avertisment. Această „vorbire“ este similară ieșirilor bruște, explozive, întâlnite la alte specii, dar nu este un limbaj simbolic. În schimb, mamele și copiii asta au inițiat și dezvoltat un limbaj simbolic. Dacă, până la vârsta la care era suficient de mare, încât să arunce cu sulița, copilul nu învăța suficiente lucruri despre supraviețuire, atunci nu avea să fie cine știe ce vânător. Copiii trebuiau să achiziționeze limbajul când erau mici, învățându-l de la mamele lor. Mamele trebuiau să dețină un limbaj dezvoltat, dincolo de sunetele simple necesare vânătorii. Așa că, deși puțini o apără pe femeia cavernelor, noi toți vorbim într-o limbă „maternă“.

Și Lacey vorbește limba mamei ei. De fapt, s-a dovedit a fi foarte eficientă la limbi. Știe engleză și franceză și s-a dezvoltat dincolo de nivelul lui Victor sau Genie. Știe și spaniolă și învață poloneză, ambele foarte utile în munca ei ca infirmieră în Departamentul de Terapie Intensivă din cel mai mare spital din orașul ei. Ce mă fascinează pe mine la cazul ei este că, în copilărie, provocarea ei a fost să învețe să vorbească — limbajul fiind acea abilitate dobândită de *Homo sapiens* pentru care le putem mulțumi primelor noastre mame. Odată ajunsă la maturitate, experiența aceasta a îndreptat-o către o meserie de îngrijire a celorlalți. La începuturi, bărbații vânau, iar femeile îngrijeau, incluzând aici aducerea creierului juvenilizat la nivelul de funcționare care să le permită copiilor să achiziționeze limbajul. Lacey, care m-a învățat atât de multe despre această moștenire umană, a revenit la sursă — îngrijirea și hrănirea pruncului și a creierului. Un cerc complet care ne readuce la femeia cavernelor.

2

ACEA LUCY A MEA

LOCALIZAREA DOMINANȚEI MANUALE ȘI VORBIRII

Lucy este numele cu care Donald Johanson, celebru căutător al strămoșilor pierduți ai omului, a botezat un schelet ce aparține uneia dintre cele mai timpurii specii de hominid, specie ce a primit ulterior un nume doar al ei, *Australopithecus afarensis*. „Lucy“ a devenit, în doar câțiva ani, cel mai cunoscut nume al paleontologiei. A fost descoperită într-o trecătoare retrasă din Etiopia, unde Johanson a ajuns tocmai pentru a o găsi pe Lucy sau pe cineva ca ea. Această tânără femeie a trăit acum aproximativ 3 500 000 de ani, având încă multe trăsături comune cu primatele, printre care picioarele scurte, un craniu îngust ca de maimuță și o dantură specifică primatelor. Era totuși pe deplin capabilă de mișcare bipedă. Mergea în două picioare. Progres important, ce a eliberat mâinile pentru activități cu mult mai vitale decât deplasarea. Postura bipedă și diferitele modificări anatomice ce au făcut-o posibilă nu i-au surprins pe oamenii de știință. Mai mult de-atât, Lucy a fost cel de-al patrulea hominid timpuriu descoperit — până la ea au mai fost dezgropate alte trei seturi de urme de pași, de către Mark Leaky, în diferite locuri din Tanzania.

Scheletul, complet în măsură de aproximativ 40%, a dobândit rapid un loc de cinste în panoplia strămoșilor omului. A fost, într-un fel, proverbiala „verigă lipsă“, strămoșul timpuriu mult căutat care să facă legătura între străbunii noștri și înaintașii lor. Lucy nu este veriga dintre noi și primatele

contemporane nouă — așa cum se interpretează adesea noțiunea de „verigă lipsă“ —, ci o legătură mai recentă din lanțul predecesorilor prehominizi, din care a plecat și ramura umană, dar și diferite specii de cimpanzei, cu care suntem înrudiți îndeaproape. Acești strămoși timpurii ai noștri aveau cutii craniene joase, ca de maimuță, dantură de maimuță și picioare scurte. Umblau în patru labe, deși se puteau deplasa și biped la nevoie, întocmai precum cimpanzeii. Dar Lucy și rudele ei au depășit această limită: au început să umble vertical. Lucy a răspuns astfel unei întrebări la fel de vechi ca studiul evoluției omului. Ce a fost mai întâi: creierul mare sau bipedismul?

Mai întâi a fost bipedismul. Cel puțin asta am învățat de la Lucy. Am aflat, deci, ce a fost mai întâi, dar nu și de ce. O altă Lucy, cu mult mai tânără, a fost cea care m-a inițiat în propria mea tentativă neurologică de înțelegere a acestei chestiuni.

Pe Lucy Arft am cunoscut-o în 1969. La vremea respectivă nu eram interesat de speculațiile antropologice. Cum nu erau nici ea și nici foarte îngrijorata ei mamă. Cele două veniseră din Ann Arbor, Michigan, în Chicago, pentru o consultație cu mine. Li se spusese că probabil Lucy avea o tumoră pe creier. Dacă cineva mi-ar fi spus că fiica mea de nouăsprezece ani are tumoră pe creier, probabil că și eu aș fi pornit în căutarea altor diagnostice.

Lucy Arft era bursieră a Universității Michigan. Fusese sănătoasă, adaptată, fără probleme specifice, dar apoi, dintr-odată și fără motive evidente, a început să aibă parte de episoade inexplicabile de pierdere a conștienței. Acestea debutau cu senzația unui miros ciudat, pe care nu-l putea descrie prea clar. Mirosul aducea cel mai mult cu cel de cafea arsă, însă nu semăna cu niciun miros real de cafea arsă de care-și amintea Lucy. Senzația era de fiecare dată la fel.

— Mai simte și altcineva acest miros? am întrebat-o eu.

Răspunsul a fost nu.

— Dar ceilalți simt vreun miros oarecare în acele momente?

Răspunsul a fost din nou negativ.

Aceasta însemna că mirosul de cafea arsă era generat în întregime de creier. Nu era o percepție eronată a unui stimul exterior, ci rezultatul activității spontane a celulelor creierului ei. Activitatea anormală de tipul acesta sugerează întotdeauna că anumite celule nu funcționează bine. De la funcționarea anormală la structura anormală e un drum scurt, pe care doctorii îl parcurg foarte repede. Dacă celulele, care în mod normal se ocupă cu receptarea și interpretarea mirosului, produceau singure acele senzații de miros, atunci era posibil ca acest lucru să se datoreze unei tumori.

Lucy simțea mirosul de fiecare dată câteva secunde, după care invariabil plescăia din buze. O mișcare de care nu era conștientă. Însă cei care se aflau în preajma ei au observat acel gest — o colegă, prietenul, mama. Ei nu simțeau mirosul, dar o vedeau pe Lucy plescăind și privind parcă prin ei. Dincolo de mișcarea buzelor, fata nu prezenta alte mișcări anormale. Dar plescăiturile erau invariabil urmate de perioade de inconștiență în timpul cărora nu putea fi stimulată de nimic. După debutul episodului, Lucy rămânea imobilă, privea în gol și nu răspundea nici verbal, nici la atingere. Părea absentă din propriul creier, ca și cum nu ar mai fi fost locatara acestuia.

— Cât ține un episod?

— Câteva minute. A cronometrat la un moment dat colega mea de cameră.

Ea nu-și amintea nimic din toate astea, i le povesteau ceilalți. După fiecare dintre aceste „atacuri de absență“, se trezea absolut epuizată, dormea douăzeci sau treizeci de minute, după care

se simțea din nou ea însăși, doar că nu știa absolut nimic din ce i se întâmplase. Cu fiecare episod, se ivea o gaură nouă în memoria ei.

Neurologul din Michigan, care o examinase inițial, diagnosticase corect episoadele drept crize psihomotorii, o formă de epilepsie cunoscută azi sub numele de epilepsie parțială cu simptomatologie complexă. „Complexă“, deoarece activitatea produsă de descărcarea epileptică e de natură complexă și „parțială“, deoarece doar o parte a creierului e implicată în activitatea anormală.

Primul neurolog s-a întrebat dacă nu cumva era vorba despre o tumoră. S-a arătat suficient de preocupat de această posibilitate, astfel încât Lucy și mama ei să-i traducă îngrijorarea într-o oarecare probabilitate, iar apoi aproape într-o certitudine. (Frica face lucruri ciudate cu percepția, lucruri de care doctorii sunt întotdeauna conștienți. E posibil ca pacienții să nu audă exact ce spun doctorii. Cei din urmă emit, adesea cu indiferență, o listă de eventuale diagnostice, unele fiind niște posibilități improbabile pe care inițial le iau în calcul, dar pe care le anulează imediat ce stabilesc diagnosticul corect.) Tumora cerebrală era în mod clar o posibilitate în acest caz, dar nu părea să fie diagnosticul cel mai probabil.

Noi, neurologii, suntem, în mod tradițional, o specie ciudată. Una dintre ciudățeniile acestor nonconformiști transformați-în-neurologi care au creat disciplina noastră e viziunea stranie asupra lumii creierului pe care au dezvoltat-o, dimpreună cu o logică originală de construcție și analiză a acestei lumi. Cei care ne-am îndrăgostit de această paradigmă ne-am făcut neurologi.

Mare parte din acest proces de teoretizare a fost răspunsul la un secol nouăsprezece sau la un început de secol douăzeci, când neurologii sau clinicienii nu aveau niciun fel de posibilitate de studiere a funcționării unui creier intact. Nu exista

tomograf care să evidențieze ce zone se activează pentru funcție sau alta și deci ce arii joacă un rol în fiziologia funcțiilor respective. Azi putem face asta. Acum douăzeci de ani nu puteam. Și cel mai remarcabil este că studiul creierului normal nu a făcut decât să confirme ce aflaseră deja neurologii din studiul pacienților ale căror creiere aveau, în mod evident, probleme de funcționare.

Mare parte din ce știm noi, neurologii, și din ce aplicăm în stabilirea diagnosticelor se bazează în continuare în totalitate pe studiul creierului anormal. Nici nu e de mirare, din moment ce neurologul este consultat doar atunci când ceva nu merge bine. Noi examinăm pacienții aproape în aceeași manieră în care au făcut-o și neurologii din ultima sută de ani, scopul fiind identificarea cât mai atentă și mai completă a neregulilor din funcționarea creierului. Încercăm să răspundem la o singură întrebare: care funcție s-a pierdut?

După ce răspundem la întrebarea de mai sus, folosim datele adunate pentru a răspunde la o a doua întrebare: unde anume în creier s-a produs dereglarea? Altfel spus, care este locul precis în care s-a pierdut funcția? Care este baza anatomică a alterării fiziologice? La început, această întrebare primea un răspuns anatomic după studierea creierului altor pacienți decedați, metodă cunoscută ca „secționarea creierului“. Așa a identificat Paul Broca, chirurg și antropolog amator, aria implicată în pierderea vorbirii. Broca a studiat un pacient care pierduse capacitatea vorbirii. Pacientul a murit la scurt timp după examinare, iar Broca, analizând creierul fără a-l secționa, a identificat o zonă ce suferise distrugeri, în emisfera stângă, în spatele lobului frontal. Plecând de aici, a stabilit că zona respectivă e responsabilă pentru capacitatea de a vorbi. El nu și-a făcut publică monumentala descoperire la vreun congres de neurologie. Nu existau neurologi pe atunci și, ca o consecință directă, nici asociații

de neurologi care să țină conferințe. Broca și-a anunțat descoperirea cu prilejul întâlnirii Societății Antropologice Franceze, membrii acesteia fiind interesați de evoluția omului, de dezvoltarea limbajului și de restul abilităților specific umane.

Antropologii știau foarte bine că evoluția omului modern a depins cel mai mult de două trăsături: dominanța manuală sau responsabilă de capacitatea noastră de a produce unelte și de a îndeplini sarcini ce au asigurat succesul luptei pentru supraviețuire, respectiv limbajul, cel mai important atribut al sistemului nervos uman. Ambele trăsături se bazează pe structura și funcțiile creierului și constituie obiectul neurologiei. Regiunea cerebrală descrisă în trecut de Broca îi poartă și azi numele — „aria Broca".

Examinarea clinică modernă nu este cu mult diferită de ce făceau medicii în vremea lui Broca. Doar că azi nu trebuie să mai presupunem unde ar fi localizate leziunile cerebrale. Astăzi vedem imagini din creierul pacienților cât aceștia sunt în viață, prin tomografia computerizată (CT) și prin imagistica prin rezonanță magnetică (MRI)[2]. Poți oricând ghici vârsta unui neurolog cu care vorbești la telefon despre un caz, în funcție de ce menționează prima dată: consultul sau rezultatul CT. Dacă pomenește mai întâi de tomografie, atunci are sub patruzeci de ani. Dacă CT-ul vine după examenul neurologic, atunci are peste patruzeci de ani și a fost educat să gândească precum un neurolog clasic. Procesul de identificare a zonelor cerebrale vătămate sau afectate pornind de la examenul neurologic poartă numele de „localizare cerebrală".

Dar raționamentul neurologic merge un pas mai departe. Dacă atunci când o arie este vătămată, se pierde o funcție specifică, aceasta înseamnă că aria respectivă este, în condiții de normalitate, locul în care acționează funcția specifică (aria Broca, de pildă, nu este doar zona răspunzătoare de pierderea

vorbirii, când acea regiune este lezată; ci este și zona care, în condiții normale, controlează exprimarea normală). Localizarea cerebrală a început ca un răspuns la nevoia de a ști ce zone cerebrale sunt implicate în procesul patologic, devenind ulterior baza de la care s-a plecat în cartografierea, pe secvențe, a funcțiilor creierului normal. Acest cadru teoretic a constituit un mare pas înainte, atât la nivel de credibilitate, cât și la nivel de raționament medical, un salt prin care s-a reușit asocierea funcției normale cu aria cerebrală care era lezată în momentul pierderii acelei funcții.

Neurologii nu au fost primii care au presupus că arii diferite din creier controlează funcții diferite. Deci că activitatea creierului e diferită de cea a ficatului. E adevărat că ficatul are câte ceva în comun cu creierul. Este, la rândul său, o colecție de celule ce pot varia în dimensiune, dar care arată relativ la fel oriunde pe cuprinsul organului. O singură privire asupra unei secțiuni dintr-un ficat și știi sigur despre ce organ este vorba. La fel și în cazul creierului. Dar celulele ficatului se ocupă toate cam cu aceleași lucruri. Ceea ce nu se poate spune și despre celulele creierului. De ce nu lucrează ca întreg, ci ca subunități? Ce simplă ar fi neurologia dacă tot creierul ar face ce face în mod normal un creier și nu ar avea arii specializate!

Primii care au subliniat conceptul de localizare a funcțiilor cerebrale au fost frenologii. Chiar așa, freonologii — impostorii aceia care susțineau că pot analiza funcțiile cerebrale palpând protuberanțele capului pacientului. Unul dintre frenologii mai inteligenți a studiat suprafața interioară a craniului uman, dar și a craniilor altor primate, ajungând la concluzia că vorbirea era localizată în partea din spate a lobului frontal stâng — exact acolo unde a găsit Broca leziuni în creierul pacientului său. Dacă Broca a căutat leziuni acolo, e pentru că era la curent cu această teorie.

Însă frenologii și neurologii se despart atunci când vine vorba despre *maniera* în care definesc localizarea funcțiilor cerebrale. Logica neurologiei este logica lui Paul Broca: identifică zona nefuncțională din creier și vei găsi centrul funcției respective în condiții de activitate cerebrală normală. Oricât de ciudată ar părea, e cea mai bună abordare pe care o deținem.

Cam asta era situația când a intrat Lucy Arft în viața mea. Această femeie tânără mi-a făcut cunoștință, fără să-și propună, cu conceptul de „fereastră de oportunitate“, dar și cu neurologia manualității și a vorbirii.

Pentru mine era foarte clar că Lucy suferea de epilepsie. Neurologii folosesc termenul „epilepsie“ când se referă pur și simplu la tendința de a face crize recurente. Fără alte conotații specifice. Lucy făcuse zeci de crize până să fie examinată de un medic. Uneori și câte opt sau zece pe zi. Se întâmpla rar de tot să treacă o zi fără o criză, cu toate că lua doze mari de anticonvulsive. Crizele ce nu pot fi controlate sunt adesea semnul unei probleme ascunse foarte serioase, cum ar fi tumora cerebrală. Nu e de mirare că erau cu toții atât de îngrijorați.

Dar ce este o criză epileptică?

Criza este un eveniment. O modificare a comportamentului. Un episod de conduită anormală, cum ar fi plescăitul buzelor și lipsa răspunsului la stimulii exterior, rezultat direct al excesului de activitate electrică în creier. În unele crize, pare că se aprinde tot creierul deodată, iar descărcările anormale acoperă tot cortexul cerebral. Aceasta este convulsia generalizată clasică, adevărata criză de „grand mal“. În alte cazuri, cortexul cerebral înregistrează doar în parte o activitate anormală. În situațiile acestea, există arii locale cu o activitate electrică anormală și cu o formă mai redusă de comportament anormal. E tot o criză, dar nu de grand mal. E o criză parțială sau,

cum se mai spune în neurologie, o criză focală sau locală.

Dacă pacientul are crize ce debutează cu spasme anormale ale piciorului stâng, atunci focarul crizelor se găsește în aria care controlează mișcările acelui picior, arie aflată în cortexul motor frontal drept. Dacă pacientul strigă, după care încetează să mai vorbească, atunci probabil că focarul crizei se găsește în aria Broca, în lobii frontali. Frenologul ar putea să pipăie locul. Ca neurolog, trebuie să examinez acel loc. Aceasta este vechea metodă a localizării cerebrale.

Lucy experimenta un tip de criză ce are legătură cu o formă locală de descărcare electrică anormală într-o arie responsabilă de recepția și interpretarea mirosurilor. Acest tip de criză emană dinspre lobii temporali. De aici și mirosul produs de descărcarea anormală (o descărcare anormală la nivelul cortexului vizual ar produce o imagine — și tot așa pentru restul simțurilor).

Descărcările anormale cu debut în lobii temporali indică existența unor leziuni la nivelul lobului temporal. Așadar, Lucy Arft, bursiera în vârstă de nouăsprezece ani de la Universitatea din Michigan, avea ceva în neregulă într-unul din lobii temporali. Treaba mea era să stabilesc ce tip de leziune avea și în care dintre lobi era localizată (cei doi lobi produc tipuri identice de criză).

Am observat-o atent în timp ce ascultam istoricul ei. Până la finalul anamnezei știam că cel mai probabil nu avea nicio tumoră cerebrală. Ce avea ea era cu mult mai interesant decât creșterea incontrolabilă a unor celule anormale care o luaseră razna. Întrucât Lucy Arft, Lucy a mea, era singura persoană stângace din familia ei. Părinții, cei patru bunici, cei doi frați și cele trei surori erau, cu toții, dreptaci, la fel ca toți verișorii ei. Sută la sută. Așa că și Lucy ar fi trebuit să fie dreptace. Așa, și? ați putea întreba. Păi e un motiv suficient ca Lucy să rămână în istoria neurologiei.

Manualitatea, predominanța uneia dintre cele două mâini, nu are nimic de a face cu mâinile. Are de a face cu creierul nostru. În afară de niște modificări de epidermă datorate unor activități sau obiceiuri ce lasă urme, cum ar fi cerneala de pe degetele mâinii drepte a unui scrib sau urmele de tutun de pe degetele unui fumător stângaci, e imposibil să spui dacă un pacient e dreptaci sau stângaci doar privindu-i mâinile. Diferența stă în abilitățile motorii ale celor două mâini, nu în forță sau structură, după cum nu stă nici în abilitatea de a îndeplini mișcări fine, de alternanță rapidă sau cu grad înalt de coordonare. Diferența stă în gradul de dexteritate.

Din punct de vedere anatomic, mâinile sunt exemplul perfect de structuri în oglindă. De fapt, mâinile chiar sunt modelul de clasificare a enantiomerilor în chimia organică. Enantiomerii sunt un tip particular de izomeri, substanțe organice având forme structurale diferite, dar aceeași formulă chimică. Doi enantiomeri posedă o relație geometrică particulară: unul e „de dreapta“, iar celălalt este „de stânga“ — fiecare e imaginea în oglindă a celuilalt. Această „orientare“ diferită (ceea ce chimiștii numesc „chiralitate“ — n.t.) este posibilă grație carbonului din formula lor; atomul de carbon este simetric, astfel că alți atomi se pot atașa de el pe oricare parte. Enantiomerii au trăsături diferite, producând perechi de izomeri identici, dar cu funcții foarte diferite.

Cât de diferite? Majoritatea compușilor folosiți de organismul nostru sunt izomeri „de stânga“, cei „de dreapta“ fiind inactivi. Gândiți-vă, de pildă, la dihidroxifenilalanină sau DOPA. Enantiomerul „de stânga“, levodopa, este cel mai eficient tratament pentru boala Parkinson din câte dispunem. Când levodopa pătrunde în creier, ea este convertită în dopamină, compusul chimic deficitar în creierul pacienților cu boala Parkinson. Această dopamină nou formată îmbunătățește dizabilitățile fizice ale

pacientului, cauzate de incapacitatea creierului de a produce de unul singur suficientă dopamină. Izomerul complementar al levodopa, dextrodopa (DOPA „de dreapta“) este inert: enzimele creierului nu se pot atașa de zona sa activă pentru a-l transforma în dopamină; deci nu-i ajută cu nimic pe pacienți.

La fel ca structura chimică a enantiomerilor, cele două mâini ale unui pacient sunt identice sau pe cât de identice pot fi imaginile în oglindă. Însă, imediat ce pacientul este examinat și abilitățile motorii sunt testate, ies în evidență anumite diferențe între cele două mâini aparent identice. Uneori devin evidente și motivele diferențelor.

Cu toate acestea, nu e foarte corect să spunem că suntem „stângaci“ sau „dreptaci“. Baza manualității (a dominanței manuale) nu se află în mâini, ci în creier, deoarece el controlează mișcările mâinilor. Ceea ce înseamnă că, în ce privește manualitatea, avem fie o dominanță cerebrală de stânga (și, prin urmare, mâna dreaptă e privilegiată), fie o dominanță cerebrală de dreapta. Manualitatea, potrivit viziunii neurologilor, este doar una dintre diversele abilități motorii nonverbale din pachetul de achiziții ale creierului. Deși e practic înnăscută, noi nu ne naștem cu această manualitate, ci o dobândim. Această afirmație nu este atât de contradictorie precum pare, după cum veți vedea în continuare.

Cam 90% din populație este compusă din dreptaci. Dreptacii nu doar că preferă să folosească mâna dreaptă, dar sunt mult mai eficienți în folosirea mâinii drepte în tot soiul de activități de exersare a unor deprinderi, cum ar fi scrisul, desenatul sau (în Statele Unite) aruncarea unei mingi de baseball. Diferența funcțională nu are un echivalent la nivelul structurii mâinilor. Așadar, spre deosebire de enantiomeri, manualitatea nu are o bază structurală, ci depinde în totalitate de *funcția* cerebrală.

Preferința pentru mâna dreaptă este universală; e caracteristică pentru întreaga familie a umanității. Asta include toate culturile, de la Epoca de Piatră la Epoca Informației, indiferent de grupurile lingvistice, de modalitatea de citire (de la dreapta la stânga, de la stânga la dreapta ori chiar de sus în jos) și de orice așa-zisă trăsătură rasială. Dată fiind universalitatea acestei preferințe, cum se face că totuși 10–12% din populație este compusă din stângaci, generație după generație, peste tot în lume? O parte dintre stângaci sunt stângaci, deoarece ceva nu funcționează cum ar trebui în emisfera lor stângă, împiedicându-i să devină dreptaci. Pe aceștia, neurologii îi numesc „stângaci patologici“. Mi-am dat seama că Lucy e stângace aproape imediat după ce am întâlnit-o. Își purta ceasul la încheietura mâinii drepte. Acest detaliu m-a condus la următoarea întrebare: era stângace în mod ereditar sau patologic? Făcea parte din aranjamentul ei genetic sau era rezultatul unei leziuni în emisfera stângă? Ultima variantă e mult mai puțin frecventă, chiar și în cazul pacienților pe care-i întâlniți în cabinetele celor ca mine, medici care și-au dedicat viața studierii creierelor bolnave sau vătămate.

În cazul celor mai mulți stângaci, faptul că manualitatea se localizează în emisfera dreaptă nu se datorează unor leziuni cerebrale, ci moștenirii geneticii. Teoria genetică cea mai atractivă a fost propusă în 1985 de către psihologul britanic Marian Annett, sugerând că variațiile genetice ale manualității s-ar putea datora unei singure gene ce poate lua o formă sau alta din două alternative (din două tipuri de alele), de obicei produse prin mutație. Alelele dominante produc o „deplasare către dreapta a manualității“ (*right shift*) la posesorii lor; mai exact, cresc șansele ca acești indivizi să devină dreptaci. Această dominanță explică faptul că manualitatea înclină puternic spre mâna dreaptă. Un segment foarte mic din această

populație va deveni totuși stângaci, din cauza factorilor de mediu, dar nu într-un număr atât de mare cât să explice cele 10 procente de stângaci din populația generală.

Aici intră în scenă celălalt tip de alele. Alelele recesive nu cauzează *în sine* o dominanță de stânga, ci elimină orice *predispoziție* specifică manualității, astfel că cele două părți al corpului au șanse egale de a deveni dominante. Așa se explică de ce copiii născuți din doi părinți stângaci vor fi și stângaci, și dreptaci, dar explică și de ce stângacii prezintă un tipar amestecat de asimetrii la alte măsurători, cum ar fi dominanța vizuală, dominanța piciorului sau chiar amprentele.

Cum amândoi părinții erau dreptaci, Lucy ar fi avut mult mai multe șanse să moștenească alelele unei „deplasări către dreapta a manualității" sau, în termeni neurologici, „o lateralizare cerebrală a manualității în emisfera stângă".

Și totuși fata era stângace.

Era, așadar, un caz de dominanță manuală patologică? Și dacă da, când debutase această condiție patologică?

Manualitatea se dobândește destul de devreme în viață și, la fel ca achiziția vorbirii, ilustrează o fereastră de oportunitate. Un adult ce suferă un atac din care rezultă o paralizie severă a brațului drept dominant poate învăța să-și folosească brațul stâng pentru a îndeplini sarcini posibile până atunci doar cu brațul drept. El poate învăța să scrie, să țină furculița, precum și un spectru larg de alte sarcini. Totuși, performanțele nu vor fi niciodată la nivelul brațului drept. Copiii, în schimb, pot schimba cu multă ușurință dominanța manuală.

De fapt, chiar aceasta este baza neurologică a conceptului de genă care doar produce o „deplasare" sau o modificare de șanse. La naștere, emisferele au șanse egale de dominanță a manualității. De obicei va fi privilegiată emisfera

stângă, datorită dominanței genetice. Dar dacă ceva nu merge bine în emisfera stângă, atunci cea dreaptă se va descurca la fel de bine ca imaginea sa din oglindă.

Nu avem la fel de multe studii despre recuperarea manualității ca despre recuperarea vorbirii, dar se pare că regulile recuperării de pe urma hemiplegiei (incluzând aici schimbarea dominanței la nivelul emisferelor cerebrale) sunt aceleași ca în cazul recuperării vorbirii. Creierul alege, plecând de la moștenirea genetică și de la influențele de mediu, o emisferă dominantă pentru manualitate. Dacă această emisferă este vătămată devreme în cursul vieții, atunci creierul poate selecta cealaltă emisferă, schimbând dominanța. Schimbarea e deja mult mai dificilă la pubertate și imposibilă la vârstă adultă. Emisfera sănătoasă și brațul neafectat vor dezvolta abilitățile corespunzătoare, dar nu vor ajunge niciodată la îndemânarea emisferei dominante până atunci în viața individului.

Stângăcia patologică survine atunci când individul devine stângaci în urma unor leziuni la nivelul emisferei stângi, leziuni produse timpuriu și care îl împiedică să dezvolte dominanța (ereditară a) mâinii drepte. Oare Lucy suferise o leziune în emisfera stângă care o transformase într-un stângaci patologic? Cum rămâne cu vorbirea ei? Emisfera stângă e dominantă, la cei mai mulți dintre noi, și în cazul vorbirii. Aria Broca. E ceva ce știau și frenologii. La Lucy, vorbirea și gândirea generală erau evident normale. Ar fi trebuit să aibă o dominanță emisferică de stânga. Dar, dacă nu avea, de ce nu avea? Și când s-a produs modificarea de dominanță?

Am descoperit, în cadrul examenului neurologic, că Lucy avea palma dreaptă mai mică decât palma stângă: paturile unghiilor erau mai înguste și degetele mai scurte. Mâinile ei nu erau adevărate imagini în oglindă. Nici vorbă de acea

simetrie dintre enantiomeri despre care am vorbit mai sus. Piciorul drept era de asemenea mai mic, paturile unghiilor și degetele fiind, și ele, mai mici. Evrica! Știam exact ce e în neregulă cu creierul ei. Aceste asimetrii sunt semnul clasic al hemiatrofiei — incapacitatea uneia dintre jumătățile corpului de a se maturiza complet. Semnele sunt vizibile doar când leziunea sau boala survine înainte de pubertate — aproape de fiecare dată cu câțiva ani înainte de pubertate, când corpul e în creștere, și cu mult înainte de închiderea ferestrei de oportunitate pentru manualitate și a celei similare pentru vorbire. Dar când i se întâmplase așa ceva lui Lucy și ce se petrecuse în creierului ei? Lucy nu-și amintea nimic. Din câte știa ea, era normală, așa cum fusese dintotdeauna. Reușitele școlare demonstrau că nu suferise niciodată vreun tip de leziune cerebrală.

La fel ca orice mamă, de oriunde, doamna Arft știa mai multe decât oricine despre ce i se întâmplase fiicei ei din pruncie până în prezent. Așa că am început cu începutul. Sarcina fusese normală. Însă travaliul și nașterea nu fuseseră. Lucy era poziționată invers. După un travaliu prelungit care s-a întins pe douăzeci și patru de ore, Lucy a fost scoasă printr-o cezariană de urgență, după care a rămas aproape o lună în incubator. Din spița lui Iulius Cezar. Însuși termenul de „operație cezariană“ se trage de la numele Împăratului. Mama lui a murit în timpul unui travaliu prelungit, astfel că pruncul a trebuit scos prin intervenție chirurgicală. Mai târziu, la fel ca Lucy, Cezar a făcut epilepsie, atribuită în mod normal leziunilor cerebrale perinatale. Cel mai probabil Lucy suferise același tip de leziune cerebrală.

Am continuat cu istoricul fetei. Când a început să meargă, își târa piciorul drept. S-a crezut că era vorba despre o problemă ortopedică, așa că i-au recomandat încălțăminte ortopedică (încălțări

speciale). Vremea încălțămintei ortopedice a trecut, dar ea a continuat să aibă probleme la cumpărarea încălțărilor. Talpa dreaptă era întotdeauna mai mică cu un număr sau două. De obicei trebuia să-și cumpere două perechi, de numere diferite.

Toate aceste informații mi-au făcut clar că hemiatrofia de dreapta de care suferea Lucy fusese provocată în timpul nașterii. La fel ca în cazul Împăratului, leziunea de la nivelul emisferei stângi în cazul lui Lucy era rezultatul unei deprivări anormale de oxigen în ultimele stadii ale sarcinii și în timpul travaliului. Lucy a devenit stângace din cauză că abilitatea emisferei sale stângi de a controla brațul și piciorul drept nu funcționa normal. Era, într-adevăr, un stângaci patologic.

Raționamentul meu părea impecabil. Leziunile timpurii în emisfera stângă au dus la o hemiatrofie de dreapta și la acele crize epileptice. Dar chiar erau leziunile cerebrale responsabile pentru crize? Crizele parțiale cu simptomatologie complexă sunt identice indiferent de emisfera de origine. O leziune timpurie într-una din emisfere nu exclude apariția unor tulburări în cealaltă emisferă, până atunci normală. Chiar și logica localizării cerebrale are limitele ei. Lucy ar fi putut avea o tumoră în cealaltă emisferă.

O întrebare la care puteam oferi un răspuns, chiar și în epoca antediluviană de dinaintea inventării scanărilor CT și MRI. Aveam totuși pe atunci posibilitatea unei analize EEG, adică a unei electroencefalograme. EEG-ul este înregistrarea activității electrice a creierului. Lucy făcuse deja mai multe EEG-uri, iar studiul lor ne-a arătat că existau intensificări anormale ale activității electrice, toate din direcția lobului temporal stâng. Localizarea cerebrală era încă utilă.

Le-am comunicat rezultatele lui Lucy și mamei sale și au înțeles amândouă despre ce vorbeam. Mama a început să plângă, ușurată și fericită: Lucy

nu avea nicio tumoră cerebrală. Slavă Domnului, creierul fetei ei nu avea să fie operat de nimeni.

Dar aș fi putut s-o scap de crize?

Eu credeam că nu, cel puțin nu fără medicație. Îi fuseseră deja administrate doze uriașe din toate anticonvulsivele imaginabile, dar tot făcea între opt și zece crize pe zi.

Ce se mai putea face?

Exista ceva.

Ce?

O operație.

O operație pe creier! Parcă le-aș fi tras covorul de sub picioare. Descumpănire. Confuzie. Lucy nu avea tumoră, deci nu era nevoie de intervenție chirurgicală. Dar avea nevoie de intervenție, pentru că făcea crize epileptice.

Am respirat adânc și am încercat să le explic cât mai blând. Cicatricile din emisfera ei stângă anormală provocau celulele deteriorate să producă acele crize. Dacă medicamentele nu funcționau, ne rămânea doar opțiunea eliminării cicatricii și a celulelor anormale.

Cât de periculos putea fi?

Asta depindea de care emisferă controla vorbirea, care emisferă era dominantă pentru vorbire. Am reluat explicația: la fel ca manualitatea, vorbirea e controlată de obicei de emisfera stângă. Copiii care suferă leziuni majore de timpuriu în emisfera stângă pierd capacitatea de a vorbi, dar se recuperează destul de repede. Dar nu pentru că emisfera stângă s-ar repara singură. Creierul schimbă dominanța, astfel încât capacitatea de a vorbi devine controlată de emisfera dreaptă, rămasă intactă.

La fel ca manualitatea.

Și, la fel ca în cazul manualității, capacitatea de a schimba dominanța depinde de vârstă. La pubertate e deja pierdută; fereastra de oportunitate s-a închis.

Leziunea lui Lucy a survenit cu mult înainte de pubertate. E posibil ca în cazul ei schimbarea de dominanță să nu se fi produs niciodată. Dar care era emisfera ei dominantă în cazul vorbirii? Dacă avusese loc o deplasare către aria dreaptă, și asta în timpul ferestrei de oportunitate, atunci intervenția în emisfera stângă nu reprezenta nicio amenințare pentru vorbire. În cazul în care emisfera stângă, deși vătămată, rămăsese totuși responsabilă pentru vorbire, atunci operația prezenta riscuri.

Cum urma să aflăm?

Printr-un test Wada. Testul poartă numele neurologului canadian Juhn A. Wada, inventatorul său. Testul constă în injectarea unei doze mici de barbituric cu acțiune rapidă în fiecare arteră carotidă și în observarea efectului asupra vorbirii. Fiecare carotidă alimentează cu sânge câte o emisferă, cea stângă alimentează emisfera stângă, unde se află și aria Broca, cea dreaptă alimentează emisfera dreaptă, sediul imaginii în oglindă, de obicei inactive, a ariei Broca. Când acest barbituric acționează asupra ariei Broca dominante, se pierde capacitatea vorbirii. Când substanța ajunge în cealaltă emisferă, nu se întâmplă nimic.

Trei zile mai târziu, îi făceam lui Lucy testul Wada, monitorizându-i totodată electroencefalograma. Injectarea în artera carotidă stângă a blocat activitatea emisferei stângi, dar nu a avut niciun efect asupra vorbirii. Lucy a continuat să vorbească cu noi în timp ce urmăream cum se diminua activitatea electrică în emisfera stângă, până ce au mai rămas doar descărcările anormale. I-am adus creierul într-o stare în care a fost oprită toată activitatea normală, totuși descărcările epileptice au continuat. Ca iepurele ăla nenorocit din reclama la baterii. La Lucy, aria Broca nu era în emisfera stângă. Asta era o veste bună.

Injectarea următoare, în carotida dreaptă, a produs o afazie severă. Din moment ce i-a fost

adormită doar emisfera dreaptă, Lucy a rămas conștientă și alertă, dar nu înțelegea nici cele mai elementare instrucțiuni și nici nu putea vorbi. Evrica! Am găsit aria Broca. Pe partea „greșită“. La fel ca manualitatea ei.

După cum am remarcat deja, din punct de vedere genetic, Lucy ar fi trebuit să fie dreptace, iar emisfera stângă ar fi trebuit să dezvolte capacități lingvistice normale. Dar creierul ei a dezvoltat aceste capacități în emisfera dreaptă. Emisfera dreaptă a fost selectată pentru achiziția limbajului în perioada critică, iar aceasta a răspuns adecvat.

Restul poveștii ei este la fel de dramatic și cel puțin la fel de interesant. În următoarea săptămână a fost supusă intervenției chirurgicale pe care încercase să o evite venind la mine. Dar nu a fost chiar același tip de intervenție. I-a fost scoasă din emisfera stângă, cea vătămată, o mică cicatrice și zonele adiacente, vinovate de crize.

I-am testat vorbirea imediat ce s-a trezit. Era la fel de normală ca întotdeauna. Nu se schimbase nimic. În afară de un lucru: nu a mai făcut nici măcar o criză.

Mă gândesc adesea la această Lucy a mea, parțial din cauză că încă îmi trimite felicitări de Crăciun, dar mai ales pentru ce m-a învățat ea. Studiasem toate teoriile despre dezvoltarea și localizarea cerebrală cu mult înainte să o cunosc, dar ea a fost persoana care a limpezit totul pentru mine. Abia acum le înțeleg cu adevărat, împreună cu implicațiile lor. La începutul vieții, emisferele noastre sunt identice. La fel ca prima Lucy, suntem capabili să mergem în două picioare și să stăm în poziție verticală. Bipedismul e prima achiziție a dezvoltării, la fel ca în evoluția speciei. Un bipedism cu două emisfere cerebrale egale; cu mâini și picioare ce funcționează ca enantiometrii, deci având o simetrie în structură, dar și în funcție. Apoi, pe măsură ce mâinile sunt folosite la tot mai

multe activități, ce nu au legătură doar cu mobilitatea, începe și procesul selecției, selecția dominanței manuale. Așa s-a întâmplat în cazul lui Lucy Arft; așa s-a întâmplat și în cadrul evoluției speciei umane.

De ce au triumfat postura verticală și bipedismul în această neobișnuită linie de evoluție? Povestea convențională implică un mediu schimbător și nevoia primilor hominizi de a supraviețui în savana africană. Potrivit acestei versiuni a evoluției, ieșirea din pădure, la o viață într-un habitat mai deschis, i-ar fi forțat pe predecesorii noștri să adopte bipedismul, întrucât postura verticală le permitea să vadă mai departe peste iarba înaltă. Ori poate ca să scape mai ușor de prădători. Sau ca să se deplaseze mai eficient pe distanțe mari. Ori poate pentru că postura bipedă expune mai puțin din suprafața corpului la căldura soarelui.

Doar că există o problemă — nu toți cei din specia *Australopithecus afarensis* provin din savană. Lucy a trăit în Hadar, Etiopia, o savană uscată, însă verișorii ei, care ne-au lăsat numeroase urme de pași și multe segmente din scheletele lor, au trăit în Laetoli, Tanzania, o zonă de râuri și păduri. Așadar, de ce am devenit sau, mai corect spus, de ce au devenit strămoșii noștri bipezi? Cu ce a ajutat această adaptare diferită linia evolutivă ce a dezvoltat un creier din ce în ce mai mare și mai complex?

Ca neurolog, aș argumenta că între cele două există o legătură. Și că dezvoltarea bipedismului nu a deschis mai mult calea dezvoltării creierului decât va fi deschis creșterea creierului calea către bipedism. Aceste două evoluții au creat un sistem de feedback pozitiv, fiecare proces favorizând evoluția celuilalt, dar cu întâietatea bipedismului.

De ce? Pentru că bipedismul a eliberat brațele și palmele. Nu pentru crearea de unelte. Asta se va întâmpla abia peste multe epoci. Atunci pentru ce?

Pentru un neurolog, răspunsul pare evident. Unicitatea noastră în rândul speciilor constă în juvenilizarea creierului. Pe de o parte, juvenilizarea se bazează, probabil, pe limitarea dimensiunii creierului fătului determinată de dimensiunea pelvisului uman. Creierul a ajuns ce este astăzi datorită juvenilizării. Dar același proces l-a făcut pe copil mai dependent (și asta pe o perioadă mai lungă) decât progeniturile oricărei alte specii. Cum poate fi protejată această progenitură dependentă?

Eliberând mâinile mamei, așa încât sugarul să poată fi ținut în brațe, apărat și ferit de pericole în cea mai eficientă manieră. Și în cea mai îndelungată. Puiul de cimpanzeu, când se sperie, se agață de mama lui care fuge. Mama umană își poate lua copilul de cinci ani în brațe, care s-ar putea să nu fie suficient de inteligent cât să înțeleagă că pentru a scăpa cu viață trebuie să se țină de ea.

Așa că mai întâi a fost bipedismul, după care dezvoltarea creierului uman juvenilizat și protejat. Un element al acestui proces a dus la deplasarea către emisfera stângă în ce privește manualitatea. Apoi a venit dezvoltarea limbajului. Și cum vorbirea nu poate fi controlată de ambele emisfere simultan, a avut loc același tip de lateralizare, care implică selectarea uneia dintre cele două emisfere, care inițial au un potențial egal. Dar această dominanță nu este nici finală, nici ireversibilă. Poate fi inversată, dar numai într-o perioadă limitată de timp, până la pubertate.

Există un motiv pentru care se închide fereastra de oportunitate, cred eu. Acest lucru are loc atunci când creierul dezvoltat este, teoretic, „pe cont propriu“, când nu mai trebuie să fie protejat de pericole de către mamă. Închiderea ferestrei nu a evoluat ca un simplu algoritm de tipul cauză–efect, ci ca un proces. Sistemele cerebrale de interacțiune cu lumea trebuie să se fi așezat în parametrii lor

normali până la data la care trebuie să supraviețuim fără protecția mamei. În caz contrar, situațiile periculoase ne-ar fi găsit în incapacitatea de a ne proteja, deoarece n-am fi fost în stare să imităm acțiunile mamei. Așadar, o fereastră deschisă după vârsta pubertății nu ar fi ajutat la nimic. Căci, rămânând neajutorați, nu am mai fi trăit suficient cât să o și folosim.

Cum se produc toate acestea? Cum se închid ferestrele de oportunitate? Ce se întâmplă cu creierul juvenil de-și pierde din plasticitate odată ajuns la adolescență și la vârsta adultă?

Răspunsurile la aceste întrebări le-am aflat mult după ce Lucy a mea a plecat și a devenit conferențiar de limbi romanice și mamă a trei fete — toate dreptace.

---

[2] Acronimele CT și MRI vin de la expresiile *computer tomography* și *magnetic resonance imaging*. (*N.t.*)

3

DARUL VORBIRII

FRANK MORRELL ȘI TRATAMENTUL AFAZIEI EPILEPTICE DOBÂNDITE

Marilou Atlan nu a fost pacienta mea, dar puțini dintre pacienții mei, chiar și dintre cei pe care i-am examinat de zeci de ori, mi-au ocupat mintea mai mult ca Marilou. Am întâlnit-o prima dată când a sosit la cabinetul meu împreună cu mama ei și cu bunicul, pentru boala Parkinson a celui din urmă. În vârstă de doar trei ani, era evident că era un copil precoce, cu o voință puternică și cu o minte independentă. Înainte să apuc să deschid gura pentru a mă prezenta, m-a informat că era botezată după bunica ei, Mary, care murise înainte să se nască ea și după bunicul Lou. Marilou mi-a explicat apoi în viteză că venise cu bunicul ei pentru a se asigura că nu aveam să-i fac nimic rău — pierduse deja un bunic și nici nu-i trecea prin gând să mai piardă unul. Vorbea ca un adult în toată regula. După ce și-a încheiat șirul de replici, s-a așezat și m-a lăsat să-mi spun și eu partea mea de replici.

Partea mea a fost un discurs destul de sincer. Bunicul ei, Louis Fournier, fusese diagnosticat recent cu boala Parkinson, motiv pentru care hotărâse împreună cu familia să vină să mă vadă. Examenul pe care i l-am făcut a confirmat că se găsea în stadiul incipient al bolii Parkinson. I-am spus că nu avem ce teste să facem, boala Parkinson fiind un diagnostic clinic, adică un diagnostic stabilit în urma observației.

Asta știa deja.

Atunci de ce venise la mine?

— Eu am un Mercedes, a început el. Și mă costă o grămadă de bani. Când are nevoie de reparații, pot apela la băieții din capătul străzii. Îi știu de ani și ani. Nu mă taxează prea mult pentru ce fac. Ori pot duce mașina la distribuitorul oficial. E la o distanță de treizeci de minute și mult mai costisitor. Ce fac când am o problemă mai serioasă? Mă duc la distribuitor. Ei vor ști ce e cel mai bine pentru Mercedesul meu. Tu cunoști boala Parkinson. Așa că iată-mă la tine.

Am înțeles. Vedeam șaptezeci sau chiar mai mulți bolnavi cu Parkinson săptămânal.

— În plus, pot oricând să cumpăr o mașină nouă.

Am continuat să vorbim câteva minute despre ce trebuia să aștepte din partea bolii și cât de des ar fi trebuit să mă viziteze.

— O dată la trei luni, i-am răspuns.

Treaba lui era să aducă Mercedesul cu regularitate la service, pentru un control de rutină. A zâmbit.

— Eu nu ratez niciodată o întâlnire programată pentru controlul de rutină.

— Lu' bunicu' îi era frică să vină azi aici, a intervenit Marilou. Dar eu i-am spus să nu fie prostuț.

— Nu-ți place când bunicul tău e un pic prostuț?

— Nu genul ăsta de prostuț, prostuțule, m-a informat ea.

Acestea fiind spuse, i-am arătat cum puteam să-mi desfac degetul mare în două părți. A privit cu atenție, dar nu a răspuns nimic. Apoi, după o cântărire atentă, a spus:

— E un truc foarte bun. Ar speria mulți prieteni de-ai mei. Ăștia chiar că sunt niște prostuți. Mă înveți cum să fac asta?

Am învățat-o. După ce-am terminat, i-am amintit domnului Fournier să se programeze la o nouă vizită în trei luni.

— Într-o zi în care să vin și eu, a spus Marilou.

În următorul an, m-am întâlnit cu Louis Fournier, cu fiica lui, Terri, și cu nepoata Marilou, o dată la trei luni. Până să împlinească patru ani, Marilou stăpânea deja tot repertoriul meu de trucuri, pe care eu le învățasem într-o viață și știa deja să citească. O abilitate pe care o învățase de una singură, cu puțin ajutor din partea bunicului.

Louis, din păcate, nu o ducea la fel de bine. Boala avansa mult mai rapid decât la alți pacienți. Știm că ritmul bolii este diferit de la pacient la pacient, dar nu știm de ce. Își târâia picioarele, iar echilibrul era mai puțin sigur decât i-ar fi plăcut lui să fie. I-am ajustat medicația și l-am chemat la consult odată la două luni.

Până să împlinească cinci ani, Marilou citea deja tot ce-i pica în mână, dar Louis Fournier își pierdea echilibrul și cădea din picioare cel puțin o dată pe săptămână. Am considerat că alternativa cea mai bună era să-l trec pe o medicație experimentală. În timp ce discutam cu el, Marilou părea să nu mai fie ea însăși. În mod normal, stătea tăcută, fără să miște un mușchi, complet preocupată de înregistrarea tuturor cuvintelor mele, pe care avea să le repete mamei și bunicului ei în caz că aceștia ar fi uitat ceva.

Însă în ziua respectivă părea să nu fie la fel de atentă ca de obicei. M-am întrebat dacă asta se datora faptului că se maturiza și devenea mai preocupată de propria ei viață. Apoi, brusc, am observat cu coada ochiului că Marilou clipește rapid de câteva ori, își mută ochii către stânga o clipă, după care scapă capul în piept preț de o secundă. În clipa următoare și-a frecat rapid palmele una de cealaltă. Când m-am întors să o văd mai bine, mi-a oferit zâmbetul ei obișnuit, care arăta că totul era în regulă.

În timp ce Marilou l-a luat pe bunicul ei de mână ca să-l ducă să-și facă programare pentru următoarea consultație, am întrebat-o pe mama ei dacă era totul bine cu fetița.

— A fost ciudat de tăcută în ultima vreme. E un soi de ușurare. Suntem cu toții foarte îngrijorați pentru tata, în special Marilou. Când tata are o zi proastă, ea e teribil de îngrijorată, și zile proaste au fost cu duiumul în ultima vreme. În plus, merge la o nouă grădiniță și îi e greu să-și facă prieteni. E mai avansată decât toți cei de vârsta ei, dar e prea mică pentru a fi trecută în altă grupă. Cred că de asta e așa tăcută.

Apoi Marilou m-a privit și m-a întrebat:

— Când?

Era primul cuvânt pe care-l spunea de când venise. Era clar că fusese prea pierdută în propriile gânduri ca să audă când îi spusesem bunicului ei că ne vedem într-o lună.

— În două săptămâni, am spus de data asta.

— Parcă ați zis o lună, a spus mama ei.

— M-am răzgândit.

Îmi făceam griji pentru Louis Fournier, dar și pentru Marilou. Ce se întâmpla cu fetița plină de viață pe care ajunsesem să o îndrăgesc la fel ca pe fiica mea?

După două săptămâni cu noul medicament, starea lui Louis Fournier dădea semne de ameliorare. Nu mai târâia picioarele și avea un echilibru mai bun. I-am ajustat încă o dată medicația, trecând de la trei la patru doze zilnice. În mod normal, unui astfel de pacient i-aș fi spus să revină în șase sau opt săptămâni.

— Două săptămâni, i-am spus.

Apoi mi-am îndreptat atenția spre Marilou. Încă nu scosese niciun cuvânt. Oricât m-am străduit, nu am reușit să scot nimic de la ea. Am făcut toate trucurile mele vechi. A privit și a zâmbit, fără însă să spună nimic. Nicio vorbă. L-a luat, din nou, de mână pe bunicul ei ca să-l conducă la recepție.

— Terri…, am început eu.

— Știu. O ducem la un psihiatru săptămâna viitoare.

— La psihiatru?

— Pare foarte deprimată.

Mi-a spus numele psihiatrului pe care îl recomandase pediatrul lor. Am aprobat decizia.

Psihiatrul, dr. Rolland Pignon, avea o reputație excelentă. Trimisesem mai mulți pacienți de-ai mei la el.

— Dar ce s-a mai întâmplat?

— E pierdută în lumea ei. La început, părea că pur și simplu nu voia să ne asculte sau să vorbească cu noi. Acum nu mai vorbește deloc. Pare că nu-i pasă ce spunem. Nici pe câine nu prea îl mai bagă în seamă. Și-l iubește — ori cel puțin îl iubea. Acum, nu mai știu.

Terri a izbucnit în lacrimi. Aș fi vrut să pun atât de multe întrebări, dar nu am vrut să o alarmez.

— Când mergeți la dr. Pignon?

— Luni după-amiază.

— Atunci vreau să-l văd pe tatăl tău marți dimineață. Vom programa o consultație extinsă.

— Mulțumesc, a răspuns ea. Vom fi toți aici.

Marțea următoare, cei trei au sosit la cabinet la opt jumătate dimineață. Pentru Louis Forunier, noua schemă de tratament fusese mai mult decât benefică. Aproape că era din nou omul de dinainte de debutul bolii.

Dar Marilou era doar o umbră din ceea ce fusese.

Dr. Pignon era sigur că e deprimată, mi-a spus Terri, dar mai avea și alte îngrijorări și dorea ca fata să fie văzută de un neurolog pediatru. Din moment ce aveau oricum programare la mine, Terri spera că o pot consulta eu.

— Primul lucru pe care l-am observat, mi-a spus Terri, a fost că parcă nu-mi mai acordă atenție ca înainte. Uneori pare că nici nu mă aude.

— De parcă nu te-ar înțelege?

— Și asta, dar când îi spun ceva, parcă nu mă aude.

— Nu aude cuvintele? Alte sunete sesizează?

Mama nu știa, dar știa bunicul.

— Încă se joacă cu Marty, câinele ei. Marty e prescurtarea de la Charles Martel[3]. Dar când Marty latră din camera cealaltă, Marilou nici nu se sinchisește.

Acum eram îngrijorat de-a binelea.

— Când au început toate astea?

— Acum șase săptămâni, când a început anul școlar.

Totul în șase săptămâni. De la abilități normale de vorbire la o pierdere totală a funcțiilor lingvistice, atât de recepție, cât și de expresie: nici nu înțelegea limbajul, nici nu putea să-l producă. Era ca mută.

Mă întrebam dacă mai aude, așa că am strigat la ea.

Niciun răspuns.

M-am dus în spatele ei și am scăpat o carte voluminoasă pe podea. Mama ei era înmărmurită. La fel și bunicul. Marilou se purta de parcă nu auzise nimic.

Am revenit în fața ei și am făcut vechiul truc, cel cu degetul în două bucăți. Marilou a zâmbit și, ca de obicei, a început să facă toate trucurile pe care le știa de la mine. După care a scos un pachet de cărți din buzunar și mi-a arătat două trucuri cu ele.

— Pe astea când le-a învățat? am întrebat.

— Săptămâna trecută, m-a informat bunicul ei.

Eram șocat. Marilou nu înțelegea niciun cuvânt. Nici măcar nu recunoștea conceptul de comunicare verbală. Nu răspundea la sunete, nici măcar la lătratul lui Charles Martel. Și totuși era capabilă să învețe trucuri complicate cu cărți de joc, trucuri dependente de interacțiunea cu ceilalți, de la care trebuia să învețe niște acțiuni complexe, secvențiale. Era limpede că cea mai mare parte din creierul ei funcționa destul de bine.

În timp ce încercam să înțeleg mai bine ce se întâmplă cu ea, Marilou a făcut-o din nou: aceeași înlănțuire de comportamente motorii, ochii clipind

rapid și mișcându-se către stânga, căderea capului și frecarea palmelor. Am știut exact despre ce era vorba: o criză epileptică.

Globii oculari plecau mai întâi spre stânga, după care înapoi în centru, o dată și încă o dată și încă o dată: stânga, centru; stânga, centru — în timp ce clipea neîncetat.

Apoi clipitul a încetat. Aproape imediat a încetat și mișcarea globilor, care au revenit la poziția normală.

Dar nu se terminase.

Și-a pus palmele împreună și a început să le frece de parcă s-ar fi spălat pe mâini. O dată și încă o dată. Am cronometrat: patruzeci de secunde de spălat pe mâini. Apoi s-a oprit. Întreaga criză nu depășise un minut. Debutase cu mișcările oculare și se încheiase cu ceea ce numim automatism, o formă de comportament automat. Termenul „automatism“ este folosit pentru a descrie o mișcare complexă considerată normală atunci când are loc la momentul și locul potrivit, doar că aceasta e executată într-un moment sau într-un loc nepotrivit, fără vreo finalitate clară — ca atunci când îți freci palmele, deși nu ți-e frig. Automatismele de tipul acesta sunt frecvente în crizele epileptice ce emană din lobul temporal.

Incapacitatea fetei de a înțelege cuvintele indica o afazie, adică pierderea capacității de folosire a limbajului. Mai precis, Marilou părea să manifeste simptomele unei afazii de tip receptiv, ceea ce însemna că abilitatea ei de a înțelege limbajul era mai afectată decât abilitatea de a se exprima prin limbaj. O tulburare care sugera existența unei probleme la nivelul emisferei dominante pentru vorbire, adică a emisferei stângi, din moment ce fata era dreptace. Neurologul, la fel ca agentul imobiliar, are trei griji primordiale: localizarea, localizarea și iar localizarea.

Dar unde anume în emisfera stângă? Emisfera stângă e un loc mare. Jumătate din creier. Afazia

de tip receptiv e localizată mai frecvent înspre partea din spate a creierului, într-o zonă cunoscută sub numele de aria Wernicke. Aria poartă numele lui Carl Wernicke, neurologul care a descris primul pacienți cu afazie de tip receptiv, demonstrând că tulburarea e localizată în regiunea posterioară a lobului temporal stâng. O afazie de tip Wernicke provocată de o tulburare în aria Wernicke — iată un cerc de eponime.

Ce anume provoacă afazie? De obicei, atacurile epileptice. Dar uneori și tumorile, tumorile cerebrale agresive, maligne.

Totuși, Marilou nu părea să prezinte o afazie de tip receptiv, adică o afazie Wernicke clasică. Pacienții cu afazie de tip receptiv prezintă aceleași dificultăți în înțelegerea limbajului cum erau cele relatate de mama lui Marilou. Dar aceștia acordă totuși atenție celui care le vorbește. Ei încă înțeleg că limbajul are ceva de a face cu comunicarea și că persoana care le vorbește încearcă să le comunice ceva. Ascultă și răspund. Doar că nu au nici cea mai vagă idee despre ce li se spune, iar răspunsurile lor sunt absurde. Se exprimă confuz, folosind multe, prea multe cuvinte. Dar Marilou era mută.

Dacă nu suferea de o afazie Wernicke clasică, atunci ce-i provoca oare crizele și afazia? Ce se întâmpla cu această drăgălașă fetiță de cinci anișori?

Eram în continuare sigur că episoadele epilepetice își aveau originea în cortexul cerebral al ariei Wernicke (cortexul cerebral reprezintă straturile exterioare de materie cenușie ale celor două emisfere). Crizele aveau acolo un focar sau o origine, undeva în interiorul centrului receptării limbajului.

— Nașterea a fost normală? am întrebat.

— Absolut.

— Și sarcina?

— Da, da. A fost un copil atât de frumos. Ce…

— Și a bifat toate etapele de dezvoltare, am intervenit eu. De fapt, probabil că a început să vorbească foarte devreme.

Ultima remarcă a provocat câteva aprobări din cap.

— A fost perfect normală timp de cinci ani?

— Nu doar că a fost normală, a spus bunicul. Ați văzut-o și ați vorbit cu ea, ați auzit-o vorbind. Știți cât de isteață era.

Și apoi, la cinci ani, au început problemele. Partea asta din poveste îmi era cunoscută. La început avusese probleme în înțelegerea cuvintelor. Parcă nu mai putea nimeni să comunice cu ea. Poate că era obosită sau neatentă sau luase vreun virus. Dar după aproximativ o săptămână, a devenit clar că problema era mult mai serioasă: acum nu doar că nu înțelegea cuvintele, dar nu putea nici să le formuleze corect, folosind cuvinte greșite. A început să vorbească din ce în ce mai puțin, până ce nu a mai vorbit deloc. Din momentul acesta a încetat să mai răspundă cuvintelor care îi erau adresate — acestea deveniseră doar niște sunete pentru ea. Într-un final, a încetat să mai răspundă la orice sunet, cum ar fi lătratul lui Charles Martel.

— Dacă aș auzi-o vorbind din nou..., a spus bunicul ei.

Doar doi ochi din cei prezenți în cameră mai erau uscați, iar aceștia aparțineau persoanei despre care vorbeam noi, ceilalți. Stătea între noi ca și cum limbajul nu însemna nimic pentru ea. De parcă ar fi fost Genie sau copilul sălbatic din Aveyron, iar cineva o închisese într-un dulap întunecos. Într-un fel, chiar asta se întâmplase. Propriul creier îi închisese poarta către vorbire.

— Suferă de ceea ce se numește sindromul Landau-Kleffner. Sau cel puțin eu așa cred.

— Suferă de ce? a întrebat mama ei.

Eu nu eram expert în sindromul Landau-Kleffner. Nu mai pusesem niciodată acest

diagnostic și de fapt nici acum nu-l puneam, din moment ce, formal, Marilou nu era pacienta mea. Dar știam pe cineva care ar fi putut s-o ajute, neurologul Frank Morrell, un vechi prieten specializat în epilepsie, la fel cum eu eram specializat în tulburări motorii. El era expert și în cortexul cerebral. Două specializări ce merg mână în mână, din moment ce crizele epileptice cele mai multe sunt cauzate de descărcări electrice anormale la nivelul celulelor din cortexul cerebral.

Sindromul Landau-Kleffner ilustrează perfect ce înseamnă să ai problemele greșite în locul greșit și adesea la momentul greșit în viață. Boala greșită este epilepsia focală, crizele debutând ca descărcări electrice bruște ale unui grup de celule cu activitate anormală localizate în cortexul cerebral. Locul greșit este aria corticală responsabilă de vorbire. Momentul greșit este în timpul ferestrei de oportunitate pentru achiziția limbajului. Rezultatul este o tulburare totală a achiziției limbajului. Și, mai rău, este vorba despre o pierdere totală a limbajului, o stare de afazie globală, în cadrul unei boli numite uneori „afazie epileptică dobândită“. „Dobândit“ înseamnă că sindromul se manifestă la un copil până atunci normal: pacientul era capabil să vorbească și să folosească limbajul, dar a pierdut această abilitate.

De-acum gândeam deja cu voce tare, spunându-le lui Terri și tatălui ei ce credeam că se întâmpla în creierul lui Marilou. Sau, mai corect, la suprafața creierului ei.

Sindromul Landau-Kleffner debutează devreme în cursul vieții, întotdeauna după începutul evoluției limbajului — după vârsta de doi ani —, dar înainte de cel de-al șaselea an de viață, înainte de stabilizarea completă a limbajului.

Marilou avea doar cinci ani. Se găsea în miezul perioadei critice pentru achiziția vorbirii, când cortexul cerebral consolida toate conexiunile pe care creierul avea să le folosească tot restul vieții,

atât pentru înțelegerea, cât și pentru producția vorbirii. După cum știm din povestea cu Lucy, procesul de consolidare trebuie să se termine înainte de închiderea ferestrei de oportunitate.

— Când se întâmplă asta? a întrebat bunicul fetei.

— Pe la doisprezece ani.

— Trebuie să ne grăbim.

Am zâmbit.

— Avem timp. Eu cred că va vorbi din nou. Omul care o poate ajuta are cabinet chiar aici, la capătul holului.

Au fost primele cuvinte de speranță pe care le-am adresat acestor oameni. Parcă intraseră deodată în încăpere, să salveze situația, toți Cei Șapte Magnifici, împreună cu Harrison Ford, Clint Eastwood și Arnold Schwarzenegger.

Mama fetei încă își ștergea lacrimile.

Marilou făcea un desen întruchipându-l pe cățelul ei, Charles Martel, câinele care nu lătra. Un desen de la care te-ai fi așteptat de la un copil precoce de opt ani — în niciun caz de la unul de cinci ani care nu mai putea rosti un singur cuvânt.

— Pacienții cu sindrom Landau-Kleffner au și convulsii, am continuat eu. Sunt destul de asemănătoare la toți pacienții.

După care am descris o criză tipică. Clipire. Devierea globilor oculari. Deviere cu mișcări oculare tremurate. Căderea capului. Apoi o formă de automatism.

Avusese Marilou vreodată o convulsie autentică? O criză generalizată?

Au insistat amândoi că nu.

Între timp, Marilou continua să deseneze. Pentru ea, noi nici nu eram acolo. Când termina un desen, se ridica să i-l arate bunicului ei, de la care aștepta un zâmbet de aprobare, pe care îl recepta de fiecare dată și la care răspundea cu un zâmbet de satisfacție. Apoi i-l arăta mamei, apoi mie,

schimbând aceleași zâmbete și cu noi. Același răspuns corect de fiecare dată.

Apoi o nouă foaie de hârtie și un nou desen. Un nou desen cu Charles Martel. Nu identic. Charles Martel rontăind un os. Charles Martel jucându-se cu o minge. Charles Martel amușinând trunchiul unui copac. Charles Martel *ad nauseam*. Și niciun cuvânt.

— Crizele epileptice, am continuat, sunt de regulă ușor de controlat. Răspund la tratament cu anticonvulsive și par să dispară până ajunge pacientul la adolescență, nemaifiind nevoie nici de anticonvulsive.

— Dar va vorbi din nou? Ne va înțelege?

Acum vorbea doar bunicul ei. Vocea lui era mai puternică decât oricând, fără nicio urmă de Parkinson. Nu m-a surprins că era așa. Emoția momentului îl făcuse să-și mobilizeze toate resursele, astfel că vocea era cea a unui bunic normal, îngrijorat și speriat.

Am respirat adânc. Sosise momentul să pun degetul pe cele două răni. Vorbirea e altceva decât crizele. Se repară după încetarea crizelor, dar numai parțial. Recuperarea nu este niciodată completă. Rareori e în suficientă măsură, încât pacientul să poată trăi o viață normală. Pacienții rămân de fiecare dată cu o afazie severă și de durată.

— Tof timful...? a murmurat nedeslușit bunicul fetei.

Emoția fusese prea îndelungată, efortul prea mare, epuizându-l atât emoțional, cât și fizic. Acum vorbea cu vocea moale, nedeslușită și monotonă a unui pacient marcat de boala Parkinson.

Era momentul să ating cea de-a doua rană. Aici intervenea Frank Morrell. Am încercat să le explic cât de bine am putut. Electroencefalogramele arată de regulă că pacienții au crize ce pleacă din cortexul vorbirii. Graficul EEG e plin de

descărcări anormale, de voltaj ridicat, numite „vârfuri“, ce emană din aria Wernicke din lobul temporal stâng. Eram sigur că EEG-ul lui Marilou avea să arate astfel.

Unii medici au reușit să oprească crizele și descărcările în cazul câtorva pacienți prin administrarea de doze mari de steroizi. La majoritatea acestor pacienți, vorbirea a revenit după încetarea crizelor. Apoi steroizii sunt retrași, pentru a evita apariția unor efecte secundare. Însă, după retragerea lor, revin descărcările electrice anormale, recidivează crizele și se reinstalează afazia. Asta înseamnă că activitatea electrică anormală și crizele sunt răspunzătoare de afazie. E ceva în neregulă din punct de vedere fiziologic în aria lui Wernicke. Celulele nu funcționează corect. Se descarcă atunci când nu ar trebui și cum nu ar trebui. Par prea ocupate cu asta ca să mai funcționeze normal. Prea ocupate cu convulsiile ca să mai achiziționeze limbajul.

Descărcările anormale continue au închis-o pe Marilou în dulapul afaziei, ferecând ușa în urma ei.

Lobul său temporal stâng era atât de ocupat cu descărcările de vârf, că nu mai făcea ce ar fi trebuit să facă. Și, cu toate că Marilou avea un alt lob temporal, pe partea opusă, care în mod normal i-ar fi preluat funcțiile, descărcările electrice anormale ajungeau și în acea parte, mai ales în timpul somnului, devenind și mai proeminente. Descărcările anormale erau continue și implicau ambii lobi. Din cauza asta, ambii lobi erau prea ocupați ca să mai învețe să vorbească.

Ar fi putut s-o ajute chirurgia. Frank Morrell împreună cu chirurgul Walt Whisler puseseră la punct un nou tip de intervenție care oprea descărcările și permitea reluarea funcției normale de vorbire.

Familia Atlan nu a cerut detalii și nici nu a întrebat de ce această intervenție funcționează. Au

vrut doar să știe unde să meargă și pe cine să caute.

Dr. Frank Morrell avea cabinet pe același hol. După ce mica familie a plecat din cabinetul meu, mi-am aruncat un ochi pe seria de schițe cu Charles Martel făcute de Marilou. Era cel mai trist cățel din câți văzusem în viața mea, poate din pricină că trăia într-o lume mută. Cu excepția ultimului desen. Acolo Charles Martel dormea și zâmbea. Pe acesta îl desenase tocmai când le spuneam mamei și bunicului ei că există o speranță.

Intervenția chirurgicală era de-o simplitate elegantă. Se baza pe două observații bine documentate, niciuna aparținând lui Frank Morrell. Prima dintre acestea are de a face cu organizarea funcțională de bază a activității fiziologice și electrice normale în cortexul cerebral. Cortexul este organizat în mod normal în unități independente dispuse pe verticală, adică în coloane corticale. Fiecare astfel de coloană primește stimuli de jos și trimite tot în jos propriii stimuli — sus și jos, înăuntru și afară. Coloanele corticale individuale lucrează lipite, dar nu comunică în lateral. Comunică prin trimiterea semnalelor în jos și apoi în sus în coloana adiacentă. Sau într-o coloană mult mai îndepărtată, poate chiar dintr-un alt lob sau din cealaltă parte a creierului, peste corpul calos.

Aceasta este organizarea normală a cortexului — astfel controlează cortexul motor mișcarea, iar cortexul vorbirii controlează achiziția limbajului.

Organizarea fiziologică și anatomică a descărcărilor epileptice nu este la fel de ordonată. Descărcările de natură epileptică nu circulă în sus și-n jos prin coloanele verticale, ci în lateral. Dar pentru ca descărcările convulsive să se producă, trebuie să existe o arie critică minimă a transmisiilor laterale. Descărcările de vârf au nevoie de o arie mult mai mare decât o singură

coloană corticală, mai mare și decât un pachet de coloane. Această descoperire nu-i aparține lui Frank Morrell, dar el este cel care a petrecut o mare parte din viață ajutând la lămurirea circumstanțelor în care se produc descărcările.

Descărcările laterale din creierul lui Marilou împiedicau coloanele cortexului vorbirii să desfășoare funcția de transmitere verticală a impulsurilor nervoase (de intrare și ieșire) pentru care sunt construite. Exista vreo cale de a preveni descărcările laterale fără a perturba funcționarea coloanelor de intrare și ieșire?

Îndepărtarea chirurgicală a neuronilor (celulelor nervoase) cu activitate anormală este de mult considerată o opțiune de tratament în cazul pacienților cu epilepsie incontrolabilă. În ariile așa-zis tăcute ale creierului — zonele fără un rol specific — neuronii cu descărcare anormală pot fi îndepărtați chirurgical fără modificări de funcționare. Însă cortexul nu este o parte tăcută care să poată fi excizată și trimisă la neuropatolog. Îndepărtarea unor părți din cortex ar duce la paralizie.

Aici intervine geniul lui Frank Morrell. Soluția lui a fost segmentarea ariei din cortex care funcționa anormal. Tăieturi mici, atente, care să împartă țesutul în zone prea înguste pentru a genera crize, evitând complet atingerea vastei majorități a coloanelor verticale. Eliberate de amenințarea descărcărilor laterale anormale, coloanele intacte își pot relua funcția naturală: reiau fluxul sus–jos, intrare–ieșire. O revenire la normalitate, după cum spunea cândva Warren G. Harding[4].

Frank Morrell și chirurgul Walt Whisler au cartografiat și au executat primele intervenții pe pacienți cu crize epileptice la nivelul cortexului motor, crize ce nu puteau fi controlate prin medicație. După primele succese, au aplicat aceeași abordare la adulți cu crize generate la

nivelul cortexului vorbirii, de obicei în aria Broca. În cazul acestor pacienți, îndepărtarea neuronilor turbulenți, după vechile metode, ar fi dus la o afazie permanentă.

Era posibil să fragmentezi cortexul vorbirii în așa fel, încât să oprești crizele, dar să nu provoci afazie? Se aplica și aici diferența dintre transmiterea laterală a crizelor și transmiterea verticală a vorbirii, așa cum se întâmpla în cazul cortexului motor? Era țesutul coloanelor vorbirii prea subțire pentru a suporta orice grad de intervenție? Era clar că era nevoie de cel mai răbdător neurochirurg din lume, pentru a secționa exact unde îi spunea Frank, în profunzimea indicată și nicio idee mai mult. L-a chemat din nou pe Walter Whisler și din nou a funcționat. Disfuncția orizontală a fost oprită: crizele au încetat. Funcția verticală a fost conservată: nu a dus la afazie. Știința dădea roade.

Dar ar fi putut funcționa această intervenție și în cazul pacienților cu sindrom Landau-Kleffner? Din punct de vedere clinic, crizele lor erau ușor de controlat; dispăreau de fiecare dată. Nu criza trebuia prevenită, ci mai curând descărcările epileptice subiacente. Dacă puteau fi oprite fără a provoca nicio vătămare, atunci poate că ar fi revenit vorbirea.

Avea să funcționeze?

Am urmărit de pe margine când Frank a evaluat-o pe Marilou Atlan. Diagnosticul putea fi confirmat doar de o EEG puternic anormală. Și așa a și arătat. În stare de veghe, EEG era plină de vârfuri focale ce păreau să emane din regiunile posterioare ale ambilor lobi temporali, deși mult mai proeminente în partea stângă față de cea dreaptă, exact din acea parte de unde ar fi trebuit să fie mai proeminente. Când mica pacientă dormea, EEG prezenta în ambii lobi temporali un tipar continuu de descărcări vârf–undă ale unor

unde lente specifice stării de somn, rezultat caracteristic sindromului Landau-Kleffner.

Însă, înainte ca Frank și echipa lui să o poată opera, trebuiau să demonstreze că restul creierului fetei era normal. Analizele nu au găsit nicio urmă de leziune cerebrală sau disfuncție. Dincolo de afazie și de descărcările epileptice, totul era în regulă (sigur, ar fi putut să înțeleagă că e totul în regulă doar urmărind-o cum își făcea trucurile cu cărți de joc).

Următoarea întrebare era cea esențială. Exista un singur focar în creier vinovat de crizele anormale, o arie mică de cortex care prezenta descărcări anormale și care putea fi identificată? Sau existau mai multe?

Pentru a afla, echipa de neurologi și neuropsihologi a lui Frank a efectuat un test de supresie la metohexital. Metohexitalul este o substanță din clasa barbituricelor, cu acțiune rapidă, ce provoacă blocarea descărcării neuronilor. Scopul testului este identificarea sursei descărcărilor electrice anormale prin „frânarea" întregii activități normale de fundal, pentru a obține un creier tăcut din punct de vedere electric — în acest caz toată funcționarea dependentă de coloanele corticale urma să se oprească. Pe EEG, activitatea de fundal devine o linie dreaptă. Însă descărcările epileptice laterale, mai rezistente la acest frenaj, persistă. Ceea ce s-a întâmplat și în cazul Marilou Atlan. Când s-a oprit activitatea de fundal, vârfurile anormale cu originea în lobii temporali păreau mai mari ca oricând. Fiind evidențiată de un fundal plat, creșterea vârfurilor era doar iluzorie.

Erau vizibile pe ambele laturi ale creierului. Asta însemna că descărcările porneau din ambele emisfere? Dacă da, atunci intervenția pe o singură parte ar fi fost ineficientă.

I s-a administrat mai mult metohexital pentru a produce un nivel mai accentuat de frenaj, anulând

și mai mult activitatea de fundal. Descărcările din dreapta au dispărut cu totul. Aceasta însemna că ele depindeau de traversarea corpului calos a celor din partea stângă. Metohexitalul anulase transmisia de la un lob la altul, astfel că s-a observat că toate descărcările pornesc din emisfera stângă. Localizare, localizare și iar localizare. De data aceasta, fusese realizată localizarea corectă a unui singur focar, care să facă din Marilou un candidat la intervenție chirurgicală.

Două săptămâni mai târziu era condusă în sala de operații pentru a fi supusă unei proceduri de șapte ore. Frank Morrell a cartografiat cu grijă ariile descărcărilor electrice anormale din lobul temporal stâng, iar Walter Whisler le-a fragmentat, cu și mai multă grijă, milimetru cu milimetru.

Marilou nu a mai făcut nicio criză. Transmisiile laterale de descărcări normale s-au oprit. A doua zi după operație, s-a întors în direcția telefonului când a sunat. Nu făcuse asta de două luni. A început să vorbească încă înainte de a părăsi spitalul.

Am continuat să o văd o dată pe lună sau la două luni, de fiecare dată când îl însoțea la consultație pe bunicul, împreună cu mama. El, spre deosebire de Marilou, nu s-a descurcat la fel de bine. Parkinsonul său a avansat rapid. Nu l-a ajutat nimic din ce-am făcut. Și totuși, de fiecare dată când ne vedeam, el îmi mulțumea ca și cum îi oferisem ceva chiar mai prețios decât propria sănătate. Doctorii reparaseră Mercedesul nepoatei. Era ca nou, iar el știa asta. O adusese exact în locul potrivit.

În sindromul Landau-Kleffner, celulele din aria Wernicke sunt atât de ocupate să facă ce nu trebuie, că nu mai folosesc căile corecte. Drept urmare, acele celule nervoase nu mai sunt selectate pentru a supraviețui la vârstă adultă. Faptul că descărcările electrice sunt mai proeminente în timpul somnului, când sunt implicate mai mult

ambele emisfere, sugerează că somnul joacă un rol-cheie în procesele normale ale întăririi (*reinforcement*) căilor sinaptice utile și ale eliminării căilor neutilizate (*pruning*). Sinapsele nefolosite sunt eliminate tocmai pentru a ajuta la întărirea proceselor în uz. E la fel ca atunci când cureți liliacul din fața porții. Când sunt îndepărtate crengile prea puțin productive, celelalte cresc mai bine și mai viguros.

Descărcările anormale care blocau lobii temporali ai lui Marilou perturbau toată activitatea normală. Selectarea și reîntărirea căilor sinaptice adecvate depind de funcționarea normală a transmiterii impulsurilor nervoase de-a lungul acestor căi. Când nu există o activitate normală de vorbire, neuronii nefolosiți din aria corticală aferentă vorbirii sunt eliminați. Asta li s-a întâmplat „copilului sălbatic“ din Aveyron și lui Genie. Mediul i-a deprivat de vorbire. Marilou a fost deprivată de reacția la vorbele celorlalți, din cauza furtunilor electrice din capul ei.

Cei mai mulți pacienți cu sindrom Landau-Kleffner scapă în cele din urmă de crizele epileptice. Dar scapă prea târziu, după ce sinapsele considerate inutile au fost eliminate. Acești pacienți sunt la fel ca acel copil sălbatic din Aveyron: ferestrele lor de oportunitate sunt de-acum închise. Marilou a fost foarte norocoasă. Se afla deja în interiorul ferestrei de oportunitate când Walt Whisler i-a secționat focarul crizelor epileptice. Recuperarea ei a fost spectaculoasă. Dar s-a întors oare la normalitate, la normalitatea ei? E greu de spus. Însă duce o viață normală. Ce să vrei mai mult de la normalitate?

Anul trecut am primit o scrisoare de la Marilou. În plic era și un desen pe care-l făcuse pentru cursul de artă din liceu. E imaginea biroului meu, văzut din unghiul în care stătea ea în ziua în care am trimis-o la Frank Morrell. Mie mi se citește preocuparea pe chip, mama ei plânge, iar bunicul

mă privește cu încordare. Îmi cere ceva, insistent. A surprins spiritul întregii scene, a fiecărui participant în parte.

Cât de mult a înțeles ea dincolo de emoția momentului? Probabil nimic.

În josul foii a adăugat o schiță cu Charles Martel jucându-se voios. Dragul ei cățel care în ziua aceea a fost acolo doar cu spiritul. Tot în josul foii era și o notiță. Două cuvinte: „Îți mulțumesc“. Și un P.S.: „Charles Martel a murit săptămâna trecută“.

---

[3] Una dintre marile figuri politice și militare ale Evului Mediu european. I-a condus pe franci din anul 718 până la moartea sa, în 741. (*N.t.*)

[4] Warren G. Harding (1865–1923), fost președinte al Statelor Unite ale Americii, și-a desfășurat campania sa electorală pentru alegerile din 1920 sub semnul sloganului „Să revenim la normalitate“, adică la stilul de viață de dinaintea Primului Război Mondial. (*N.t.*)

4

MINERII DE LA EXTRACȚIILE DE MANGAN

PRECONFIGURAȚI PENTRU MIȘCARE

Peter Kryhoski a venit la mine crezând că e bolnav de Parkinson. Când m-a vizitat prima oară, avea șaptezeci și doi de ani. Credea că primele simptome începuseră să se manifeste la șaizeci și opt de ani, la aproximativ șase ani după pensionare. Aceasta era bănuiala lui. Data precisă în debutul unei boli degenerative lente ca Parkinsonul este greu de stabilit. Unde se termină elanul scăzut al îmbătrânirii naturale și unde începe oboseala specifică bolii? Rigiditatea mâinilor și lipsa lor de agilitate se datorau artritei sau bolii Parkinson? Puțini medici pot fi vreodată siguri. Și încă și mai puțini pacienți.

— Ce fel de muncă ați făcut? am întrebat.

— Am fost sudor. Patruzeci și unu de ani. Același post. Același angajator. Nu am lipsit o zi. Niciuna în patruzeci și unu de ani, mi-a răspuns el mândru.

Sarea pământului, mi-am spus eu admirativ, un cetățean cu adevărat serios.

— Ați lucrat cu mașinării grele în spații închise, prost ventilate?

— Doctore, toți lucrăm așa, m-a mustrat el.

„Toți“ însemnând toți sudorii, am bănuit eu.

— V-ați intoxicat vreodată atât de rău cu monoxid de carbon că ați leșinat? am continuat eu, încercând să elimin posibilitatea intoxicării.

— Nu.

Expunerea la monoxid de carbon poate provoca o formă de Parkinson, dar numai în cazul în care victima a fost expusă unui nivel suficient de mare cât să provoace o comă din cauza neoxigenării creierului. Dacă nu a existat nicio comă, lipsa de oxigen cauzată de intoxicarea cu monoxid de carbon nu este niciodată suficient de severă cât să ducă la leziuni cerebrale ce pot provoca boala Parkinson.

L-am întrebat despre medicamentele pe care le lua, știind că unele pot provoca o stare asemănătoare Parkinsonului. E vorba despre medicamente cum sunt neurolepticele, folosite în tratamentul schizofreniei, dar și despre unele antidepresive și de Reglan (metoclopramidă), ultimul fiind folosit adesea în tratamentul unei mari varietăți de afecțiuni gastrointestinale, extrem de frecvente la populația vârstnică.

Domnul Kryhoski nu lua nimic în afară de medicamentele pentru Parkinson. Nu fusese bolnav în viața lui. Mi-a reamintit că nu lipsise nici măcar o singură zi de la serviciu.

L-am întrebat apoi despre solvenții industriali. Aceștia pot provoca uneori probleme neurologice.

Nu-și amintea să fi fost expus în mod semnificativ.

Am continuat mai specific. L-am întrebat despre toluen, substanță care poate provoca leziuni cerebrale. Să mai eliminăm o cauză de pe listă. Mai rămânea sulfura de carbon; dar nici la asta nu fusese expus.

Avusese encefalită?

— Ce-i asta? m-a întrebat.

— Febră cerebrală, i-am explicat, un tip de febră asociat cu pierderea conștienței și confuzie.

Nu avusese encefalită. Nu lipsise în viața lui o zi de la muncă. Chiar nu ascultam ce spunea?

„Boală Parkinson idiopatică“, mi-am notat în fișă. Strict vorbind, „idiopatic“ înseamnă autogenerat, cauzat de creier fără factori externi.

Deși medicii nu mai cred azi că boala Parkinson poate să apară efectiv fără nicio cauză, termenul „boală Parkinson idiopatică“ este încă folosit în toată lumea neurologiei — în practica clinică, în rapoartele de cercetare și în publicațiile științifice. „Idiopatic“ a ajuns să însemne boală Parkinson „clasică“, adică boala descrisă prima dată de dr. James Parkinson în 1817, neprovocată de encefalită, intoxicație cu monoxid de carbon sau expunere la medicamente antipsihotice. De asta părea să sufere Peter Kryhoski sau cel puțin așa credeam.

Am trecut apoi la istoricul fiecăruia dintre simptomele sale, precum și la eventualele efecte secundare ale medicației pe care o lua. Am continuat cu examinarea clinică pentru a confirma diagnosticul. Nu există test de sânge pentru Parkinson. Cum nu există scanare cerebrală, nici CT sau MRI. Un pacient are Parkinson, deoarece prezintă semnele și simptomele bolii și nu prezintă semne sau simptome neconcordante cu Parkinsonul. Diagnosticul este un exercițiu de medicină clinică clasică. Mie tocmai acest exercițiu clinic îmi place atunci când diagnostichez boala Parkinson. Iar Peter Kryhoski prezenta toate cele patru semne esențiale ale bolii: rigiditatea mâinilor și a gâtului; tremurul ambelor mâini; lentoare în mișcări, pe care am observat-o încă de când l-am văzut chinuindu-se să se ridice de pe scaunul din camera de așteptare; o deteriorare a echilibrului. Patru din patru și nimic care să contrazică diagnosticul. Avea Parkinson.

Pe domnul Kryhoski l-am revăzut o dată la două sau trei luni, pentru a monitoriza evoluția bolii și pentru a-i ajusta medicația. Toate întâlnirile au avut loc marți dimineață și nu a lipsit la niciuna. Nici măcar nu a întârziat vreodată. După doi ani de tratament, dizabilitățile, semnele și simptomele s-au disipat, iar el era mult mai bine decât atunci când îl văzusem prima dată. În bolile degenerative,

cum e Parkinsonul, succesul tratamentului este adesea relativ. Să rămâi la același nivel e deja un succes. Îmbunătățirea situației e și mai bine, iar păstrarea îmbunătățirilor e încă o dată mai bine. Eram foarte mulțumit de răspunsul lui Peter la tratament.

La fel și domnul Kryhoski.

— Spuneți-mi Peter, a insistat. Toată lumea îmi spune Peter. Doctore, pot să vă rog ceva?

— Sigur, Peter, i-am răspuns.

— Îl puteți consulta pe cel mai bun prieten al meu?

— Care e problema cu el?

— E la fel ca mine, doar că mai rău. Dar, sigur, el nu vă are pe dumneavoastră ca doctor.

De obicei taciturn, Peter mi-a vorbit la nesfârșit despre Eddie Mraz, cel mai bun prieten al lui. Au făcut liceul împreună, după care au lucrat în același loc. Tatăl lui Eddie, tot sudor, îi băgase pe amândoi în sindicat. Peter și Eddie mai aveau un prieten, pe Sam Rausch; cei trei fuseseră inseparabili încă din liceu, precum cei trei muschetari. Unul pentru toți, toți pentru unul.

— Iar eu voi fi D'Artagnan, am remarcat eu isteț. Sau poate Dumas.

— Sam nu e bolnav. E sănătos tun. Sigur, câțiva dintre noi ne-am îmbolnăvit.

— Câțiva dintre care voi? am întrebat.

— De la sindicat, normal. Sindicatul sudorilor.

Am devenit brusc interesat de povestea asta.

— Câți dintre cei de-acolo au Parkinson?

— Vreo cincisprezece.

— Câți membri are sindicatul?

— Aproape șapte sute de membri în viață.

Peter știa bine aceste cifre; după pensionare fusese secretarul sindicatului.

Cincisprezece din șapte sute — mai mult de două procente. Boala Parkinson afectează aproximativ 1% din populația de peste cincizeci de ani. O variație de un procent ar putea fi doar o

chestiune de șanse. De ghinion, adică, totuși o distribuție aleatorie în care Peter și amicul lui au nimerit de partea necâștigătoare a zarurilor.

— Câți dintre membri au peste cincizeci de ani?

Încă un detaliu pe care, ca secretar, ar fi trebuit să-l știe.

— Mai puțin de jumate.

— Câți mai exact? am insistat eu.

— Puțin peste trei sute.

Asta schimba situația. Aveam de-a face cu o incidență de cincisprezece la trei sute, nu de cincisprezece la șapte sute. Adică 5%. Zarurile deveneau din ce în ce mai necâștigătoare. Cinci procente, de cinci ori mai mult decât media, aici nu mai era vorba doar despre șansă. Aceste îmbolnăviri nu mai erau deloc arbitrare.

Aveam nevoie de mai multe informații. I-am cerut lui Peter detalii despre munca lui.

— Eu am făcut întotdeauna sudură grea.

— Nici nu m-am gândit vreo clipă că sudura ar fi ușoară, am spus.

Peter a râs politicos.

— Asta-i o poantă bună, doctore.

Eu nu intenționasem să glumesc, așa că l-am privit cam dezorientat.

— Stai să-ți spun, a adăugat el, înțelegând confuzia. „Sudura grea“ e un tip anume de sudură. Se sudează cu electrozi duri, care conțin mangan.

— Mangan? Cât mangan conțin?

A stat să se gândească puțin.

— Cred că în jur de 10%.

Acum era rândul meu să reflectez. Nici măcar nu eram sigur că procentul conta. Era suficient faptul că exista mangan în mediul de lucru și că fusese expus la el.

— Sudura presupune mult fum, nu? am sugerat eu.

Iar fum însemna inhalarea multor particule de mangan. Oare cât mangan ajungea în organism prin fum? M-am întrebat în gând.

— Și ați inhalat fumul acela.

— Patruzeci și unu de ani. Nu am lipsit o zi de la serviciu. Mi-e dor și acum de fumul ăla.

— Inhalau toți băieții?

— Cam toți.

O lume de mineri îngropați în mangan, mi-am spus. După care am adăugat cu voce tare:

— Asta ar putea fi cauza Parkinsonului tău.

— Nu cred.

— De ce nu? am întrebat. Și Eddie e bolnav.

— Dar Sam nu e, doctore. E la fel de sănătos ca întotdeauna și doar a inspirat și el același fum. În plus, nici avocatul sindicatului nu crede că e posibil. Eu am făcut Parkinson după ce m-am pensionat.

Era logic ce spunea, era conform faptelor și pe undeva foarte adevărat, dar în mintea mea toată logica și tot adevărul spuselor lui puteau fi greșite. Iată-l pe Peter și pe frații săi din sindicat, toți expuși manganului; cam cinci procente dintre aceștia suferă de simptome asemănătoare Parkinsonului. Am făcut o obsesie din întrebarea de ce doar o parte dintre sudori prezentau simptomele.

L-am întrebat pe Peter dacă el și amicii lui purtau măști, care ar fi redus volumul particulelor inhalate.

— Eu am purtat mereu ochelari de protecție sau o glugă, mi-a explicat.

— Pentru a-ți proteja ochii?

— Sigur, ne obliga sindicatul. Nu vrea nimeni să-și rănească ochii.

— Dar o mască peste nas și gură ați purtat vreodată?

— Neh, niciodată. De ce să fi purtat? Sudura e o meserie bună și sigură.

Am scuturat din cap. Poate că era, poate că nu era. Dar faptele erau fapte. Omul inhalase fumul acela în fiecare zi din viața lui activă. Patruzeci și unu de ani de expunere la fum cu particule de

mangan. Iar particulele e posibil să fi fost microscopice — mult mai mici decât cele de praf. Particulele mici sunt mai periculoase decât cele mari. Riscul de a ajunge în plămâni și de a fi absorbite în organism e mai mare, particulele mari blocându-se pe traseu și fiind filtrate de sistemul respirator. Din fumul de țigară particulele mici sunt cele care ajung în plămâni. Mici particule de azbest. Mici particule de mangan.

Acești „mineri“ care au inhalat mangan și care sufereau acum de parkinsonism prezintă niveluri anormal de mari de mangan în organism, mult mai mari decât muncitorii care nu lucrează cu mangan. Asta nu e o surpriză. Dar nivelul de mangan din organismul acestor „mineri“ nu depășește nivelul din organismul celor normali din punct de vedere neurologic, care nu au făcut Parkinson. Cum e posibil? Cum de nu fac toți acești muncitori Parkinson?

Despre intoxicația cu mangan se știe de mult că provoacă o boală destul de asemănătoare bolii Parkinson. Boala a fost identificată prima dată la minerii din minele de mangan de pe dealurile din Chile. Boala apărea în special la cei care munciseră și trăiseră mulți ani în atmosfera încărcată de praf și particule de mangan. Ani de zile au respirat praful, așa că unii au făcut boala. Nu toți, nici măcar majoritatea, ci doar o parte. De asta nici n-au fost închise minele. Dacă într-un an sau doi s-ar fi îmbolnăvit toți minerii, atunci minele ar fi fost obligate să schime metoda de lucru sau să oprească activitatea. Dar procentul anual de mineri care făceau boala era rezonabil de mic. Majoritatea rămâneau sănătoși.

De ce nu au făcut toți boala? Prevalența intoxicației cu mangan poate urca și la 25%, dar incidența bolii rămâne scăzută (în studiul bolilor, *prevalența* se referă la numărul pacienților dintr-o populație specifică suferind de o anumită boală într-un anumit interval de timp, în vreme ce

incidența se referă la numărul cazurilor noi din fiecare an).

Afecțiunea care i-a lovit pe acești mineri prezenta câteva elemente distinctive. Boala se manifesta, de regulă, prin două faze complet separate. Prima fază era compusă în principal din ceea ce am putea numi simptome psihiatrice, așa-zisa „nebunie manganică“. O fază caracterizată de un întreg spectru de comportamente psihotice. Unii dintre mineri au dezvoltat manie acută, alții depresie sau dispoziție fluctuantă, iar alții psihoze clasice, halucinatorii, dimpreună cu delir paranoid. Acest tip de nebunie a fost ușor de identificat și de diagnosticat. Până la urmă, nebunia manganică făcea parte din contextul social — era mai mult un termen popular decât etichetă formală a unui diagnostic medical.

Minerul care-și pierdea mințile era scos din mină până ce-i treceau simptomele. Această măsură nu avea doar efect terapeutic, ci reprezenta și o dovadă că manganul era cauza nebuniei. Scoși din mină, minerii care manifestau simptomele fazei I ale bolii se descurcau, de regulă, bine. Nebunia nu recidiva, iar pacienții nu dezvoltau simptome asemănătoare Parkinsonului — acestea reprezentând faza a II-a a bolii.

Dintre minerii care reveneau, nu toți se îmbolnăveau din nou. Însă adesea faza I a bolii era urmată la un an sau doi de faza a II-a, adică de simptome asemănătoare Parkinsonului. Mulți dintre pacienți prezentau același tremur, aceeași înțepenire sau rigiditate, aceeași lentoare sau bradikinezie și o pierdere a echilibrului foarte asemănătoare, dacă nu chiar identică cu cea din cadrul Parkinsonului idiopatic. În plus, minerii mai aveau adesea și alte probleme neurologice, neîntâlnite în Parkinsonul clasic, printre care spasmele musculare cu intensitate variabilă — de la tresăriri scurte la contorsionări masive. Spasmele, împreună cu cele două faze separate ale

tulburării demonstrau oricărui om de știință care studiase vreodată subiectul că era vorba despre o boală distinctă. Parkinsonul idiopatic nu cunoaște o fază psihiatrică inițială și nici spasme. Minerii, așadar, sufereau de o tulburare specifică, distinctă din punct de vedere clinic de Parkinson, cu o etiologie specifică, identificabilă — intoxicația cu mangan. Pentru că prezenta multe dintre trăsăturile bolii Parkinson idiopatice, fiind totuși diferită, tulburarea a primit numele de „parkinsonism secundar prin expunere la mangan“.

Acest tip de parkinsonism mai prezintă câteva caracteristici interesante. După debut, boala este, invariabil, progresivă. Spre deosebire de prima fază, după instalarea celei de-a doua faze, anularea expunerii la agentul toxic prin părăsirea minei nu modifică cu nimic evoluția bolii. Boala continuă să avanseze indiferent de ce face minerul, fapt destul de asemănător cu varianta sa idiopatică. Cum asupra acestor subiecți nu există studii de lungă durată, nu putem ști sigur dacă intoxicația mai are și alte efecte pe termen lung.

Două concluzii s-au desprins din aceste observații. În primul rând, parkinsonismul secundar indus de intoxicația cu mangan apare doar la indivizii susceptibili la o astfel de intoxicație. Nu s-au identificat factorul sau factorii răspunzători de susceptibilitatea dezvoltării acestui tip de parkinsonism. Există mai multe posibilități. Absența unui mecanism de eliminare a manganului din creier ar putea fi principala cauză. Aceasta l-ar putea face pe pacient să acumuleze un nivel mai ridicat de mangan în creier, datorat expunerii prelungite, în comparație cu indivizii care nu au dezvoltat boala, deși au muncit în aceleași condiții. Același lucru se poate datora unei anumite incapacități de reparare a celulelor nervoase parțial vătămate de mangan. Astfel, același nivel de mangan în creier produce, în unele cazuri, o vătămare mai severă și cu un caracter mai

progresiv. Peter Kryhoski a făcut parkinsonism. La fel și Eddie Marz. Însă cel de-al treilea muschetar, Sam Rausch, nu a făcut. De ce? Susceptibilitate diferită — orice ar însemna asta. Etichetarea fenomenului îi conferă acestuia o formă de credibilitate științifică.

Cea de-a doua concluzie nu e la fel de evidentă și necesită să facem un pas în spate pentru a privi din nou datele. Să presupunem că suntem toți mineri în mine de mangan. Nu toți oamenii-mineri fac Parkinson. De fapt, cei mai mulți nu fac. Mai mult, cei care fac boala nu au fost expuși mai mult la mangan, nu au fost mai intoxicați și nu prezintă nivele mai ridicate de mangan în creier față de cei care nu se îmbolnăvesc. Concluzia logică este că nu manganul e răspunzător pentru apariția bolii. Aceasta este interpretarea obișnuită cu care privim lumea. În epidemiologie — studiul incidenței, distribuției și controlului bolilor la nivelul unei populații — așa sunt abordate bolile și cauzele acestora. Este metoda care duce de obicei la rezultate. Investigăm eșantioane de bolnavi în căutarea factorilor care să explice respectivele îmbolnăviri. Investigăm factorii variabili și vedem ce corelații există între incidența bolii și acești factori.

Azi, aceia dintre noi, care-și petrec viața încercând să înțeleagă boala Parkinson, acceptă ideea că aceasta nu este atât de idiopatică pe cât credeam la început. Schimbarea concepției noastre vechi a pornit de la un grup de pacienți tineri, de douăzeci de ani, care au făcut un parkinsonism sever și chiar fatal după ce și-au băgat singuri în venă un drog sintetizat special pentru ei. Nu s-a gândit nimeni că ar fi un Parkinson clasic, idiopatic. Ne-am trezit cu un eșantion de pacienți tineri suferind de o boală nouă. Visul oricărui epidemiolog.

Un vis care n-ar fi rămas fără rezultate. Parkinsonul acestor pacienți s-a dovedit a fi

provocat de o substanță pe care și-au injectat-o, numită MPTP (metil-fenil-tetrahidropiridină). Descoperirea aceasta, că o toxină făcută de om poate să producă o boală care mimează clinic cele mai multe (dacă nu toate) dintre trăsăturile esențiale ale Parkinsonului idiopatic, a fost cheia progresului nostru în înțelegerea bolii. În cei doisprezece ani scurși de la momentul primei observații, tot mai multe cercetări au vizat identificarea toxinei sau toxinelor din mediu vinovate de apariția bolii Parkinson. Cu toate acestea, cercetările nu au avut succes și probabil că nici nu vor avea, chiar dacă se bazează pe o abordare epidemiologică.

Cercetările au fost practic efectuate la fel ca orice cercetare de tipul acesta. Căutăm suspecți, prin metode de rutină, în cadrul unor abordări tradiționale. Procesul aduce mai mult cu scenele finale din *Casablanca* decât cu cercetarea inovativă: Ilsa se urcă împreună cu soțul ei în avionul pentru Portugalia. Maiorul Strasser ajunge la aeroport cu intenția de a opri decolarea. Rick însă îl împușcă. După care rămâne cu pistolul fumegând în mână. Apar jandarmii. Aceștia așteaptă ordinele căpitanului Renault. „Căutați-i pe suspecții de serviciu“, le spune acesta. Jandarmii pleacă să adune suspecții, și de ce n-ar face-o? Suspecții de serviciu comit majoritatea infracțiunilor din Casablanca. Avionul decolează, iar Rick și căpitanul Renault pleacă să se alăture Franței Libere, o plimbare de o mie șase sute de kilometri.

Așadar, cercetarea noastră asupra cauzelor Parkinsonului a ignorat multe caracteristici ale bolii, deoarece acestea îi eliminau din calcul pe „suspecții de serviciu“ și metodele noastre obișnuite de evaluare a acestora. Vă reamintesc că suspecții despre care vorbesc nu se găseau la aeroport. Și nici nu țineau arme fumegânde în mâini.

Orice ipoteză conform căreia una sau mai multe toxine din mediu contribuie semnificativ la apariția Parkinsonului idiopatic trebuie să se confrunte cu o serie de observații. În primul rând, toxina respectivă trebuie să fie prezentă în mediu dinainte de 1817, anul primei descrieri precise a bolii. Asta elimină orice pesticid sau insecticid organic inventat de om. Aceștia nu existau în anii 1880 și 1890, când boala devenise frecventă. Putem arunca la gunoi toate cercetările asupra acestui tip de poluanți.

În al doilea rând, din moment ce Parkinsonul apare peste tot în lume, toxina ar trebui să se găsească oriunde. Putem, deci, exclude toxinele care nu se găsesc în toată lumea, cum ar fi manganul. Nu trăim într-o lume de mineri în mine cu mangan și nici de sudori cu electrozi de mangan. Cu alte cuvinte, cauza trebuie să fie ubicuă, de vreme ce Parkinsonul idiopatic a fost diagnosticat la indivizi din medii complet diferite.

În al treilea rând, toxina nu trebuie să crească în concentrație, din moment ce nu există nicio dovadă că prevalența parkinsonismului idiopatic ar fi în creștere. Astăzi, de pildă, doar 3% dintre americani trăiesc la ferme — departe de procentul de acum o sută de ani. Totuși această schimbare uriașă a stilului de viață nu a modificat riscul de apariție a bolii Parkinson; rata incidenței a rămas de unu la o sută de indivizi cu vârsta de peste cincizeci de ani.

În al patrulea rând, distribuția toxinei trebuie să fie relativ uniformă, din moment ce prevalența comparată a Parkinsonului idiopatic este destul de constantă, fiind descrise ca atare puține eșantioane sau chiar niciunul de bolnavi de Parkinson.

În al cincilea rând, o noțiune definitorie spune că, oricare ar fi concentrația toxinei în orice mediu, boala o vor face doar o mică minoritate dintre cei expuși. În mod normal, orice altă toxină cauzatoare de afecțiuni este identificată tocmai

prin intermediul unor eșantioane distincte. Se îmbolnăvește un grup anume de oameni. Aceștia trăiesc în același loc. Sau au aceeași meserie. Sau beau aceeași apă. Sau mănâncă aceeași mâncare. Sau își injectează aceeași substanță interzisă. Orice. Așa se investighează suspecții de serviciu și așa se identifică vinovatul. Dar acest mecanism nu se aplică în cazul bolii Parkinson.

În fine, nu trebuie să uităm că oamenii au o vulnerabilitate specifică la această toxină, fiind singura specie care dezvoltă Parkinson idiopatic. Tulburarea nu a fost identificată la rasele domesticite de câini, deși câinii manifestă simptome asemănătoare Parkinsonului când li se administrează MPTP.

Deci cum e posibil ca parkinsonismul să fie provocat de o toxină? Foarte simplu. Ne întoarcem la Darwin și la Lucy, cea a lui Johanson: lupta speciilor pentru supraviețuire și supraviețuirea celui mai adaptat. De la nașterea omului, practicile de creștere a copiilor au asigurat supraviețuirea unui subgrup al speciei ce prezintă o susceptibilitate specifică la o toxină care este inofensivă pentru ceilalți indivizi supraviețuitori. E vechea poveste cu susceptibilitatea diferențiată: unii dintre noi o au, alții nu. Mai exact, oamenii de știință cred că au localizat o parte a creierului numită „substanța neagră“ (*substantia nigra*), unde sunt controlate mișcările automate. Mișcările automate includ rotirea ochilor, ridicatul în picioare, postura verticală, păstrarea echilibrului când corpul tinde să fie destabilizat, mersul și balansarea brațelor în mers. Toate acestea sunt învățate fără predare, fără a fi măcar observate la altcineva — dovada este că le învață și copiii orbi. Sunt și primele comportamente motorii afectate de Parkinson. Capacitatea de a derula aceste acțiuni motorii „primitive“ sau de bază pare să depindă de funcționarea zonei botezate „substanța neagră“.

Orice capacitate a sistemului nervos, inclusiv funcțiile motorii care depind de substanța neagră sunt susceptibile de variații genetice, lege care se aplică tuturor speciilor. Unii copii învață să meargă mai repede decât ceilalți. Unii învață să alerge mai repede sau să sară mai sus. Aceste variații evidente ale abilităților motorii de bază ale oamenilor par să implice o variabilitate genetică în ce privește robustețea regiunii „substanța neagră". Variabilitate ce poate lua orice formă. Poate exista o simplă variație în ce privește numărul celulelor care compun această regiune; creierele cu mai puține celule nervoase vor executa mai slab sarcinile dependente de acele celule. Dar poate exista și un factor de variabilitate în modul în care celulele comunică între ele (proces cunoscut sub numele de „arborizație"); celulele cu arborizație slabă comunică cu mai puține celule — având mai puțin succes în diseminarea mesajelor pornite din „substanța neagră". Dar poate fi vorba și despre o variabilitate a concentrației și funcției enzimei secretate de acestea ori a capacității de reparare a ADN-ului și a ARN-ului acestor celule. Toate aceste caracteristici ale substanței negre suportă influența structurii genetice.

Și totuși, deși variabilitatea genetică a abilităților motorii de bază e prezentă la toate speciile, boala Parkinson rămâne o tulburare strict umană. De ce?

Prima mea concluzie: *omul este unic prin asigurarea supraviețuirii practic tuturor progeniturilor, indiferent de robustețea mai mare sau mai mică a substanței negre.* La orice specie în cadrul căreia principiul supraviețuirii celui mai adaptat funcționează natural, orice deficiență de sistem va impune o selecție negativă. Indivizii lenți în învățare sau în performarea jocului „pradă–prădător" au puține șanse de supraviețuire în lume și cu siguranță puține șanse de reproducere. În termeni genetici, adaptarea se referă de fapt la

succesul reproductiv. Așadar, la orice altă specie, indivizii care învață prea lent sau prea târziu să meargă vor fi eliminați de la o generație la alta. Într-o turmă, animalele cele mai lente sunt separate rapid de majoritate și sunt mâncate de prădători. Și nu de către cel mai lent leu din savană. Animalele rapide scapă de leu și ajung să se reproducă. Leii prea lenți sunt călcați în picioare de către bivolii de apă. Și tot așa. Dar în cazul omului lucrurile nu stau și nu au stat niciodată în acest fel.

Robustețea substanței negre din creierul oricărui individ este, desigur, determinată genetic. Supraviețuirea celor mai rapizi asigură un procent mai mic de indivizi mai lenți și mai slabi pentru următoarea generație. În natură nu există indivizi lenți care să fie pe deplin dezvoltați ori cel puțin numărul lor este foarte scăzut. Au grijă leii de asta. Însă, la om, copiii lenți nu sunt pedepsiți pentru încetineala lor. Nu sunt mâncați din cauza lipsei de robustețe a substanței negre. Supraviețuiesc, ajung adulți și se reproduc. Progeniturile lor prezintă aceeași tendință spre lentoare. De-a lungul a sute și mii de generații. De aici, două rezultate.

Primul este aplatizarea curbei normale de distribuție. Genele „lente“ nu mai sunt triate, astfel că viteza devine irelevantă. Cum irelevantă devine și substanța neagră, cea care determină dacă un copil merge bine la zece sau la cincisprezece luni. Sau dacă el poate alerga la doi ani, la trei ani sau abia la șase ani. Pur și simplu nu contează. Al doilea rezultat e că cei mai lenți dintre cei lenți deschid în timp o linie de indivizi încă și mai lenți. Acest proces duce la conceperea și supraviețuirea unor oameni cu sisteme mult mai puțin robuste decât cele ale membrilor oricărei alte specii. Nicio altă specie nu aduce pe lume indivizi atât de lenți, cu un nivel atât de scăzut al robusteții. Un leu care să fie foarte lent, ba chiar laș, acesta există doar în imaginația noastră. Selecția naturală asigură, generație după generație, la toate speciile,

prevenirea apariției acestor indivizi. Mai puțin la oameni. În cazul nostru, variabilitatea robusteții substanței negre din creier n-a mai fost principiu de selecție — ea a fost distribuită arbitrar în întreaga populație de milioane de ani. Curba distribuției normale a celulelor nervoase ori a activității enzimelor lor nu a fost doar translatată (mutată) spre stânga, dar a fost și aplatizată.

Ca rezultat al acestei tendințe opuse selecției naturale, de de-normalizare a curbei de distribuție, se nasc și supraviețuiesc până la vârste înaintate indivizi umani care posedă sisteme neuronale cu o substanță neagră nonrobustă. Aici apare și dezavantajul: o toxină ubicuă pătrunde la un moment dat în corpul și creierul fiecărei specii. Nu e o toxină foarte puternică. Nu are forța de a produce boli la indivizii cu substanță neagră normală, robustă. Nici antilopa, nici leul nu fac parkinsonism. Doar oamenii. Și doar un procent scăzut dintre oameni, adică cei cu sisteme mai puțin robuste.

Să presupunem că toți indivizii sunt expuși acestei toxine omniprezente. Dar toxina este destul de ineficientă, așa că omoară doar cele mai slabe celule supraviețuitoare, printr-un proces destul de încet. Chiar și indivizii născuți cu doar 30% sau 40% din cantitatea normală de neuroni din substanța neagră scapă de efectul ei. Parkinsonul survine atunci când funcționează doar 20% dintre celulele substanței negre. Dacă, într-o viață de expunere, toxina poate să ucidă, la un număr mic de oameni, doar 20% din numărul normal de celule nervoase din substanța neagră, atunci doar indivizii cu cel mai puțin robuste sisteme — cu cele mai puține celule inițiale — vor face Parkinson.

Această ipoteză explică, așadar, natura strict umană a Parkinson și cum o toxină naturală universal distribuită poate produce o boala doar la o singură specie. Ipoteza reconciliază ideea că

boala Parkinson este provocată de o toxină din mediu cu observația că boala o fac doar câțiva indivizi din același mediu. Mai mult, această teorie explică aparenta contradicție dintre viziunea curentă din epidemiologie și etiologia toxică a Parkinsonului.

Principala condiție a dezvoltării bolii Parkinson nu este ubicuitatea sau concentrația toxinei, ci denormalizarea curbei de distribuție a robusteței. Metodele clasice de rezolvare a problemelor, folosite în epidemiologia bolilor cauzate de substanțe toxice, sunt inutile în cazul acesta. Indiferent de concentrația toxinei în orice mediu, Parkinson vor face doar un număr foarte mic din cei expuși. Concluzia cea mai interesantă e că așanumita toxină ar putea foarte bine nici să nu îndeplinească criteriile unei toxine. Cantitățile existente sunt inofensive pentru cei mai mulți oameni. E util să amintim, în acest sens, că minerii care au lucrat cu mangan și au făcut parkinsonism provocat de mangan nu au fost nici mai expuși decât minerii care nu au făcut boala și nici nu au asimilat mai mult mangan în organism decât cei din urmă. Cheia trebuie că este susceptibilitatea individuală.

L-am văzut pe Eddie Mraz. Avea Parkinson, care în cazul lui debutase înainte de pensionare și a evoluat mai rapid decât în cazul lui Peter. Nu prea mai aveam cu ce să-l ajut. Dizabilitățile au avansat rapid și, la patru ani după ce l-am văzut prima dată, a murit în urma unei pneumonii.

Am continuat să-l tratez pe Peter Kryhoski. Îl aduce la cabinet Sam Rausch, cel „iertat“ de boală. Sam nu zâmbește niciodată. Are o față inexpresivă, una dintre principalele trăsături ale lentorii și lipsei de spontaneitate în mișcări, fapt asociat cu boala Parkinson. De asemenea, îi este mai greu să se ridice din scaun decât îi era cu un an în urmă. Iar din când în când sesizez un ușor tremur de repaus la mâna lui stângă. Sam crede că e normal și cine

sunt eu să-i spun altceva? Unul dintre motivele pentru care prevalența globală a parkinsonismului este atât de scăzută e că nimeni nu-i examinează pe toți Sam Rausch-i din lumea asta. Poate că e mai bine așa, din moment ce oamenii oricum vor face Parkinson, cel puțin atâta vreme cât nu-i ucidem pe copiii mai lenți. Iar eu sper că asta nu se va întâmpla niciodată.

5

N-AM CITIT NICIODATĂ SUBTITRAREA FILMELOR CARE MI-AU PLĂCUT

ARHITECTURA LECTURII

Îmi place să merg la cinema, dar detest filmele de artă — în special cele unde trebuie citită subtitrarea. La concluzia aceasta am ajuns cu mult înainte de a deveni neurolog sau de a mă decide ce vreau să fac cu viața mea. Totuși, mulți dintre amicii mei care citeau aceleași cărți, vedeau aceleași spectacole de teatru și cărora păreau să le placă aceleași spectacole de operă iubeau astfel de filme de artă. Aceasta m-a făcut să cred că această lacună din gusturile mele estetice era de fapt o idiosincrazie nefericită născută într-o copilărie irosită urmărind meciuri de baseball și nu citind cărțile importante. Era rămășița unei educații care mă făcuse să cred că filmele erau ceva pentru după-amiezile de sâmbătă, când era prea frig pentru a juca baseball afară, prea umed pentru fotbal, iar mama folosea radioul pentru a asculta transmisiunea de la Metropolitan Opera.

Reacția mea ciudată la filmele străine cu subtitrare a fost reconfirmată de-a lungul anilor de fiecare dată când a trebuit să îndur chinul unei asemenea vizionări. Și mă refer în special la filmele franțuzești. De satiră, după cum mi se spunea. Le-am urât pe toate — ca licean, ca student la medicină, ca neurolog rezident studiind creierul, funcțiile și bolile sale și, în cele din urmă, ca neurolog profesionist. Mergeam cu prietenii la filmele acestea și ieșeam de fiecare dată din sala

de cinema cu sentimentul că fusesem cumva tras pe sfoară. Parcă nu văzusem un film. Parcă citisem niște texte aruncate, care clipoceau în fața ochilor mei în timp ce încercam să urmăresc acțiunea care se întâmpla să se deruleze în restul ecranului.

Dar s-a terminat cu asta. Sunt un om schimbat acum. Nu mă înțelegeți greșit — încă detest să citesc subtitrările la filme, dar s-au schimbat două lucruri. Nu mă mai duc la cinema; am renunțat să mă mai supun acestei torturi. Și, mai semnificativ, acum înțeleg că incapacitatea mea de a citi subtitrările unui film nu este vina mea. Nici a părinților mei. Adevărul simplu, neurologic, este următorul: creierul uman nu este făcut să recepteze filmele în maniera aceasta. Poate că creierul uman a evoluat pentru a ne permite să ascultăm Wagner (oricât de greu ne-ar fi unora să acceptăm ideea asta) sau să râdem la un episod cu Mack Sennett, sau să sperăm că de data asta Ilsa și Rick vor reuși cumva să plece împreună cu acel ultim zbor spre Lisabona, lăsându-i pe căpitanul Renault și pe soțul Ilsei să lupte cu naziștii. Dar sistemul fiziologic al creierului nostru nu a fost niciodată selectat pentru a citi subtitrările și a urmări în același timp desfășurarea evenimentelor. De aceea intercalarea simultană a acestor funcții specifice pur și simplu nu poate fi eficientă.

Când începi să citești textul subtitrat, nu mai urmărești de fapt filmul. Poate că e o realitate fiziologică nefericită, dar așa stau lucrurile. Dublarea vocilor actorilor, în schimb, funcționează, acesta fiind motivul pentru care filmele americane sunt de regulă dublate în restul lumii. Însă subtitrarea nu funcționează. Nici măcar în varianta laterală a ecranului, cum sunt subtitrările japoneze. Dacă vă spuneți că funcționează, vă înșelați.

Această realitate este rezultatul direct al evoluției creierului nostru. Abilitatea de a citi nu a asigurat avantaje în reproducere, nici măcar în

societățile alfabetizate. Amintiți-vă că adaptarea — ca în expresia „supraviețuirea celui mai...“ — se referă de fapt la adaptarea de a se reproduce. De fapt, mai adevărat este opusul. Cititul este asociat cu succesul socioeconomic, care corelează cu o rată scăzută a natalității. Prin urmare, cititul reprezintă un dezavantaj biologic. Din fericire pentru noi, societățile alfabetizate și cititul nu sunt atât de vechi, încât să fi influențat evoluția.

Problema mea cu subtitrările a primit o confirmare științifică atunci când am întâlnit un anumit pacient.

Mi s-a cerut să-l consult pe Terence Hennessey deoarece nu mai putea să citească. Termenul neurologic pentru această tulburare este cel de „alexie“, însemnând „fără citire“. Examinându-l pe Terence, am aflat că era un om care iubise lectura încă din copilărie. Se pare că fusese unul dintre copiii aceia care citesc cu foarte puțin efort, astfel că practic a învățat singur să citească, înainte de a împlini patru ani. Iar de-atunci a fost un cititor vorace. La șaizeci și patru de ani citea la fel de mult ca întotdeauna, dacă nu chiar mai mult. Profesor de engleză la Loyola University, a citit tot de la Homer la Hemingway și mai departe. Pe lângă engleză, citea în mai multe limbi, printre care franceză, germană și spaniolă (pe care o învățase pentru a citi *Don Quijote* în original) și latină. Una peste alta, Terence Hennessey era produsul perfect al unei societăți alfabetizate. Citea, deci exista.

Până în ziua în care s-a oprit din citit.

Seara se băgase în pat și citise înainte să adoarmă, cum îi era obiceiul. Citise din cartea lui Julien Barnes, *Papagalul lui Flaubert*. Nu era o experiență literară la fel de semnificativă ca lectura lui Flaubert însuși, mi-a mărturisit. Era totuși incomparabil mai bună decât *Podurile din Madison County*, pe care o citea tot atunci, pentru a discuta despre ea la clubul de lectură pe care îl

prezida, una dintre modalitățile sale de rotunjire a veniturilor.

Așa se face că în utima seară în care a fost capabil să citească, a citit *Podurile din Madison County*, luându-și câteva notițe. Apoi a luat exemplarul lui uzat din *Swann*, de Marcel Proust, însă era prea obosit ca să mai poată citi. Era momentul să stingă lumina și să-și încheie seara.

A dormit la fel de bine ca întotdeauna. La două și jumătate, ca un ceasornic, a fost trezit de nevoia de a urina. Aceasta se întâmpla aproape la aceeași oră în fiecare noapte de câțiva ani. Discutase cu medicul său, între conversațiile despre Wilfred Owen, Siegfried Sassoon și alți poeți supraviețuitori ai tranșeelor „Marelui Război". Terence era convins că acel medic îl înțelegea mult mai bine pe Sassoon decât îi înțelegea nicturia. Părea oarecum încântat că învățase care e termenul corect pentru urinatul în timpul nopții, explicându-i chiar și derivarea din latină. Rinichii lui funcționau totuși bine. La fel și vezica.

Problema era prostata. De câțiva ani creștea gradual. Crescând, a ajuns să sugrume uretra, încetinind fluxul urinar și împiedicându-l să-și golească astfel complet vezica. Aceasta însemna că vezica goală doar pe jumătate se umplea din nou la aproximativ trei ore. Odată dilatată, vezica lui făcea ce face orice vezică bine-crescută și dilatată: îl trezea din somn. Terence părăsea patul cald, mergea la baie și încerca să urineze. Doar că nu mai era așa de simplu ca pe vremuri. Constricția fluxului, din cauza căreia vezica era mereu plină pe jumătate, obstrucționa eliminarea fluxului urinar din vezică. Încerca să depășească blocajul parțial pentru a goli încă o dată jumătate din vezică. Și tot încerca. A executat o manevră Valsalva. Întins cum era pe patul de spital, m-a privit și mi-a zâmbit.

— Poartă numele unui mare fiziolog italian din secolul al optsprezecelea, mi-a spus.

— Știu, i-am răspuns, nesigur dacă încerca să mă educe ori căuta să vadă dacă avea parte de un doctor deja educat. Putea fi și una, și alta.

Dar el nu a lăsat aparenta mea cultură generală să întrerupă fluxul discursului său. Era, mi-am spus încă o dată, un profesor de engleză care ținuse prelegeri toată viața. Asta însemna conversație pentru el. Dar și eu eram tot un profesor care conferența și făcea educație la marginea patului. Oare dobândisem și eu astfel de obiceiuri? Nu, eu o aveam pe soția mea care avea grijă să-mi dea un ghiont de fiecare dată când alunecam în digresiuni de tipul acesta. Așa că l-am lăsat pe Terence Hennessey să-mi explice manevra Valsalva. Scopul manevrei este creșterea presiunii abdominale în vederea golirii vezicii. Mai întâi trebuie închisă glota (spațiul dintre coardele vocale), pentru a preveni ieșirea aerului din plămâni, după care se încearcă o expirație profundă. Astfel, diafragma apasă și comprimă conținutul abdomenului, crescând presiunea la nivelul cavității abdominale. La rândul ei, aceasta apasă vezica, forțând urina să treacă de prostata obstrucționată.

— Asta am făcut, a concluzionat el. Uneori amețesc când fac asta, a adăugat.

— Știți de ce? l-am întrebat.

— Nu, nu prea. Sunt profesor de literatură, nu de fiziologie umană, a adăugat el oarecum plictisit.

Așa că i-am explicat, fiind conștient că până la finalul zilei avea să le explice la rândul lui studenților, infirmierelor, medicilor rezidenți care s-ar fi întâmplat să treacă prin camera lui de spital și oricui l-ar fi ascultat. Manevra Valsalva implică și o creștere a activității nervului vag. Nervul vag este cel mai important nerv din sistemul nervos autonom, acea parte a sistemului nostru nervos care acționează în principal în mod automat, sub forma reflexelor. Tot sistemul nervos autonom era cel care îl trezise din somn.

— Eu credeam că vezica m-a trezit, a spus el.

— Așa este, însă mesajul trebuie să ajungă de la vezică la creier.

— Nu m-am gândit niciodată la asta. Cred că asta demonstrează că sunt profesor de engleză.

Vezica este controlată de sistemul nervos autonom. Ceva ce știe orice părinte. Urina, nici măcar la nou-născuți, nu părăsește pur și simplu organismul pe măsură ce e fabricată de rinichi. E stocată mai întâi în vezică. Apoi, pe măsură ce se dilată, vezica trimite un mesaj către măduva spinării. Măduva îi răspunde cu un mesaj prin care îi spune să se contracte, trimițând totodată un mesaj și sfincterului, cel care închide uretra, spunându-i să se relaxeze pentru că a sosit timpul să fie schimbat scutecul. Un simplu reflex. Toate mamiferele funcționează aproximativ la fel. Câini, pisici, iepuri, oameni.

Și toate mamiferele învață să reprime reflexul măduvei spinării. Cățeii învață. Pisicuțele. Iepurașii. Sugarii. Aici intervine creierul. Vezica se umple. Trimite mesajul către măduvă: „trebuie să mă golesc“. Însă, după ce creierul a învățat să inhibe mesajul golirii, măduva nu mai controlează automat procesul. Mesajul este retrimis către creier, iar acesta decide dacă să golească sau nu vezica.

— Deci creierul meu s-a gândit că trebuia să mă ridic și să-mi golesc vezica, prin urmare, m-am trezit.

Am dat aprobator din cap. Speram ca studenții să învețe de la el la fel de repede cum învăța el.

Însă Terence nu era un tânăr de douăzeci de ani care se trezește din somn din cauza vezicii dilatate de la cele trei beri băute înainte de culcare. Un tânăr ar fi stat în fața vasului de wc, permițând reflexului să se desfășoare normal pentru a goli vezica. Vezica lui Terence era mai greu de golit, bărbatul simțind rezistența prostatei împotriva fluxului.

— Așa că am făcut o Valsalva. Dar de ce am amețit?

— Din cauză că sistemul nervos autonom funcționează atât de al naibii de bine că nu a avut niciodată nevoie să evolueze. Eficiența lui compensează lipsa sa de specificitate.

Mi-am dat seama că nu mai putea să-mi urmărească explicația, așa că am făcut un pas înapoi și am reluat. Nervul vag duce multe mesaje către multe destinații. Se activează inclusiv atunci când presiunea abdominală crește, stimulată de manevra Valsalva. Aceasta duce la o încetinire a ritmului cardiac, i-am explicat. Pulsul ajunge la un ritm foarte lent. Dar scade și presiunea arterială.

— Combinația asta de puls slab și presiune arterială scăzută duce la o descreștere a fluxului sanguin la nivelul creierului și de aici posibilitatea unui val de amețeală.

— A fost mai mult de-un val, mi-a spus el. Valuri ușoare mai simt și cu alte ocazii, dar de data asta a fost un adevărat kamikaze.

— Cum așa?

— Cred că făceam manevra Valsalva de câteva minute, când a început, foarte încet, să iasă urina. La fel ca în fiecare noapte. Nu țâșnea cu mare putere, dar curgea binișor. Apoi câteva picături și s-a oprit. Am fost sigur că, din nou, golisem doar pe jumătate vezica. Încă niște picături și m-am întors în pat.

S-a întors la observațiile sale despre *Papagalul lui Flaubert*. Mi-a spus că își dorea să recitească *Madame Bovary*, în franceză, desigur. Nu o citise de zece ani. Nici în franceză, nici în engleză. Cum de se întâmplase așa ceva? Și își dorea să mai citească și altceva de Barnes, *O istorie a lumii în 10 și 1/2 capitole*. După care va putea citi iar bucăți din *Papagalul lui Flaubert,* pentru a se pregăti de circuitul de conferințe.

Jumătate dintre bărbații din țara asta de aceeași vârstă cu el suferă de aceleași probleme cu

prostata. Sau mai rău. Ascultându-l, mi-am dat seama că nici măcar un singur erou din vreo operă majoră de ficțiune din câte citisem nu-și petrecea nopțile luptând cu nicturia, cu ezitarea la urinare, cu retenția vezicii sau orice altă caracteristică a litaniei de simptome ce alcătuiesc hipertrofia benignă de prostată. Cam așa stau lucrurile cu realismul în literatură.

Vezica a continuat să-l trezească. La cinci și un sfert era din nou plină. Nevoia l-a trezit din nou. Încă un drum la baie și încă o manevră Valsalva pentru a forța vezica să picure urina în vasul toaletei.

— Aceeași amețeală și de data asta? l-am întrerupt eu.

S-a gândit.

— Cred că da. Sunt așa de obișnuit cu un pic de amețeală, că nici nu mai bag de seamă.

— Fără kamikaze, am comentat eu.

— Fără kamikaze, a fost el de acord.

De data asta nici măcar nu s-a mai gândit din care cei doi Dumas, tatăl sau fiul, să citească, pentru că a readormit imediat. În cel mai scurt timp a auzit alarma radio. Era ora șapte. Radioul era programat pe WFMT, cel mai bun post de muzică clasică din țară. Tocmai dădeau o bucată de Samuel Barber, Uvertura la *Școala scandalului*.

Ascultasem și eu în dimineața aceea bucata lui Barber, în timp ce priveam în oglinda băii mele, văzându-mi fața acoperită de spumă de ras și observând apoi cum mișcările atente ale lamei fac drum prin clăbuci până ce nu mai rămâne niciun petic alb pe figura mea.

— Prefer piesa lui Sheridan, mi-a spus Terence (se referea, desigur, la piesa *Școala scandalului*, scrisă în secolul al XVIII-lea, din care s-a inspirat Barber).

Eu nu o preferam, dar nu am comentat mai mult de un „Înțeleg de ce“. Și chiar înțelegeam. Limbajul, cuvintele scrise, asta era viața lui.

Terence mi-a povestit apoi cum a parcurs rutina lui de dimineață: încă o golire a vezicii, numai din reflex, în timp ce se încălzea apa pentru duș. Apoi un duș. Bărbieritul. Îmbrăcatul. Cafeaua cu pâinea prăjită. Ridicarea ziarului aruncat pe peluză. Și apoi momentul în care și-a dat seama că nu poate citi. Vedea ziarul și înțelegea ce reprezintă. Dar când a privit prima pagină, a constatat că nu era capabil să înțeleagă literele și nici să perceapă cum compun ele cuvintele, care la rândul lor comunică propoziții și sensuri.

— Ați remarcat și altceva anormal?

— Nu.

— Când v-ați uitat în oglindă, era totul în regulă?

— Da.

— Și nu ați avut niciun fel de probleme când v-ați bărbierit? Nicio problemă în manevrarea aparatului cu mâna dreaptă?

— Nu.

— V-ați bărbierit ambele părți ale feței la fel de bine?

— Sigur.

— Cum puteți fi atât de sigur?

— Pentru că m-am uitat.

A făcut o pauză, mi-a înțeles cursul gândirii și a adăugat:

— Dar și pentru că mi-am atins fața. Așa fac tot timpul. Ca să mă asigur că m-am bărbierit bine și egal pe ambele părți. Am simțit cu palma stângă. De ce nu puteam citi? De ce nu pot citi?

Ultima întrebare era mai mult decât un semn de disperare.

De-ar fi fost și studenții mei la fel de ageri! Mi-a spus exact ce trebuia să știu. Mâna dreaptă nu era afectată. Aceasta însemna că emisfera frontală stângă a creierului funcționa, așa cum demonstra faptul că era capabil să îndeplinească acțiuni care solicitau mișcări fine, cum ar fi să se bărbierească. Mai însemna și că nu suferise pierderi de vedere în

partea centrală a câmpului vizual, deci că nu avea probleme cu zona centrală a retinei (cu așa-numita „maculă“ sau „pată galbenă“). Zonele diferite ale retinei răspund mai bine la diferite tipuri de stimuli. Periferia răspunde mai bine la mișcări și forme mari. Centrul, partea maculară, răspunde mai bine la detalii și culori, ceea ce ne permite să distingem o figură de alta, o literă de alta, un cuvânt de altul. Adică să citim.

Terence își vedea clar fața în dimineața respectivă. După cum vedea și ziarul, toată forma lui, recunoscând ce este — un ziar. A înțeles că în ziar erau cuvinte, pe care ar fi trebuit să fie capabil să le citească. Incapacitatea de a citi nu se datora ochilor care nu ar fi perceput literele sau nu ar fi transmis imaginea lor cortexului vizual.

Problema era chiar atât de specifică cum părea — era deci restrânsă doar la inabilitatea de a citi?

În cazul celor mai mulți pacienți, cu adevărat importante sunt doar câteva aspecte ale examinării. Uneori e suficientă o privire sau verificarea unui anumit reflex, restul examinării fiind pur decorativ.

De unde trebuia început în acest caz? Traseele vizuale erau aparent intacte. Totuși, ca să fiu sigur, le-am verificat. M-am poziționat în fața lui, verificând dacă putea să recunoască obiecte și să numere degete cu fiecare cadran al câmpurilor sale vizuale. Nu am identificat probleme, ceea ce mi-a confirmat că imaginile cuvintelor din ziar ajungeau la cortexul vizual, în aria posterioară a creierului.

Apoi m-am întrebat dacă erau în regulă centrii vorbirii. Dacă erau, atunci jumătatea din față a cortexului lingvistic era în regulă. Știam deja că nu întâmpina dificultăți cu producția cuvintelor. Pacienții care au o problemă localizată cu producția limbajului vorbesc întotdeauna puțin. Dar fac și greșeli în selecția cuvintelor. Iar categoria de cuvinte cu care pacienții subfluenți au cele mai multe dificultăți sunt substantivele, în special cele proprii. Terence Hennessey era

oricum, numai subfluent nu: folosea un vocabular extins și nu avea nicio problemă în selectarea cuvintelor corecte. Găsea cu ușurință nume, de la Flaubert la Proust și de la Sassoon la Owen. Știam, așadar, că producția limbajului era funcțională. Deci problema trebuia căutată la receptarea limbajului.

Problema de receptare era izolată? Era oare capabil să transmită cuvintele și în formă scrisă? I-am cerut să scrie o propoziție.

— Orice propoziție?

— În Chicago e o zi frumoasă, i-am spus, înmânându-i o foaie de hârtie.

A scris-o fără ezitări sau greșeli. Știam acum că era capabil să recepționeze un stimul verbal și să-l repete ca răspuns scris.

Era capabil să și producă propoziții?

A scris ceva de genul: „Una peste alta, aș prefera să fiu în Philadelphia“ — epitaful de pe piatra de mormânt a lui W.C. Fields. Nu era o propoziție pe care s-o fi inventat pe loc, dar a selectat-o intactă din zonele cerebrale ale limbajului și a scris-o absolut corect.

Despărțea corect pe litere. Toți pacienții afazici au probleme în despărțirea pe litere, în special de la coadă la cap. Domnul Hennessey putea să despartă pe litere „Flaubert“, atât în sens normal, cât și invers; la fel și „Stendhal“ și chiar numele romancierilor ruși, ale căror echivalențe în engleză nimeni nu știe cu exactitate cum se scriu. Despărțirea pe litere a fost ultimul test. Creierul său lingvistic era intact. Chomsky ar fi fost mândru de el[5].

Dar nu putea să citească.

Examinarea îmi confirmase că imaginile vizuale erau transmise normal de la retină la cortexul vizual. Cuvintele ajungeau la destinație. Orice ajungea în sistemele lingvistice din creierul său era procesat normal. Cu excepția cuvântului scris. Prin urmare, problema era că aceste cuvinte nu

ajungeau din cortexul vizual la centrii limbajului. Ceea ce însemna că problema era localizată pe un traseu pe care creierul său îl selectase și întărise de când avea patru ani, când a început să citească.

Cititul este un artefact. O aberație. Sau, pentru a folosi cuvintele biologului Stephen Jay Gould, este ca un „timpan“. Gould a împrumutat termenul de „timpan“ din arhitectură, după ce a analizat Catedrala San Marco din Veneția. Timpanele sunt acele structuri esențiale în susținerea unui dom, cum ar fi domul catedralei San Marco, care se află în centrul arcului unui portal. Odată montate, timpanele îndeplinesc însă și o funcție artistică individuală; devin parte integrantă a întregului, făcând totodată corp comun cu o tradiție decorativă. La asta a vrut Gould să ne gândim când a aplicat termenul în biologia evoluției. „Timpanul“ ar fi o necesitate structurală sau biochimică selectată inițial pentru a îndeplini o funcție, dar care primește ulterior însărcinarea de a satisface o cu totul altă funcție. Aceasta nu înseamnă că cititul este un „timpan“, ci mai curând că este un produs secundar născut din procesul de schimbare a funcției inițiale, precum în cazul „timpanului“ din arhitectură. Creierul nu și-a schimbat structura pentru a permite funcția cititului; de fapt, cititul nu e o funcție foarte veche — are mai puțin de șase mii de ani. Pe timpuri, nu citea și nu scria nimeni. Dar, într-o bună zi, un sumerian isteț a început să scrie desenând cuneiforme în lut, iar creierul a trebuit să învețe brusc să citească. Însă în creierul oamenilor care au trăit într-o societate nealfabetizată nu se modifică nimic după introducerea cititului. La finalul secolului al XIX-lea, majoritatea celor peste cinci mii de limbi din lume nu aveau niciun fel de literatură și nici formă scrisă. Și totuși oamenii crescuți fără o limbă scrisă învață la un moment dat să citească, iar copiii lor învață să citească la fel de ușor ca ai noștri. Prin urmare,

cititul este o funcție pe care o pot îndeplini majoritatea creierelor și încă destul de bine, dar nu este o funcție inerentă creierului, ca limbajul vorbit.

Pe de altă parte, suntem construiți să vedem, iar vederea nu este nici simplă, nici directă. Lumina trece prin cristalin. Faptul că ochiul are lentilă a reprezentat un factor esențial în evoluția creierului. Grație lentilelor ochilor, un obiect care pătrunde în câmpul vizual din partea dreaptă a lumii exterioare (din partea dreaptă a câmpului vizual sau din câmpul vizual drept) ajunge la jumătățile stângi ale celor două retine. Dar creierul va interpreta cele două imagini ca fiind unul și același obiect numai dacă imaginile se vor suprapune din nou. Imaginea din partea stângă a retinei drepte și imaginea din partea stângă a retinei stângi trebuie să ajungă în același loc din aceeași emisferă în același timp. Cum se întâmplă asta?

Printr-o „decusație“ parțială, adică o încrucișare parțială. Imaginile din jumătatea stângă a retinei ochiului drept trebuie să treacă în partea opusă pentru a se întâlni cu imaginile din jumătatea stângă a retinei ochiului stâng, găsindu-și proiecția în cortexul vizual al emisferei stângi a creierului. Astfel, jumătatea dreaptă a lumii exterioare este văzută de jumătatea stângă a cortexului vizual. Imaginile din câmpul vizual drept ajung în același loc, prin jumătățile stângi ale ambelor retine care transmit informațiile în partea stângă a cortexului vizual. Același principiu se aplică și celeilalte jumătăți: traseul pleacă de la câmpul vizual stâng către jumătățile drepte ale ambelor retine și apoi în cortexul vizual drept.

Acest traseu se aplică atât vederii periferice, cât și celei maculare (centrale). Încrucișarea parțială a căilor optice (iar aceasta ar fi în cazul nostru „timpanul“) a evoluat, probabil, inițial pentru a servi vederii periferice și nevoii de a întoarce capul și ochii pentru a urmări obiectul din câmpul vizual

care a fost poziționat greșit de lentile. Lucrurile stau la fel și cu imaginile maculare, cruciale în recunoașterea literelor și cuvintelor — cruciale pentru procesul citirii.

Ce au toate acestea de-a face cu Terence Hennessey și cu incapacitatea lui de a citi ziarul în dimineața respectivă?

Limbajul este de regulă o funcție a emisferei cerebrale stângi. Cititul este o funcție ce depinde de integrarea cortexului vizual cu ariile limbajului din emisfera stângă. Acesta este traseul care poate fi considerat un „timpan“ evoluționist. Creierul trebuie să aducă cumva imaginile simbolice în cortexul lingvistic, pentru decriptare. Însă care cortex vizual este implicat — cel stâng sau cel drept? Nu pare să conteze, fapt care demonstrează că cititul se bazează pe unul sau mai multe „timpane“, după cum vom vedea imediat. Nu e chiar o soluție de tip Rube Goldberg[6], dar nu e nici de simplitatea sau eleganța vorbirii.

Citim cu un singur câmp vizual. Sau cel puțin cu câte unul odată. De unde știm asta? Ne întoarcem la neurologia clinică.

Vă amintiți că jumătatea stângă a câmpului vizual ajunge la cortexul vizual drept. Atunci când un pacient pierde toate funcțiile cortexului vizual drept, nu mai poate să vadă jumătatea stângă a lumii exterioare. Un astfel de pacient nu-și vede jumătatea stângă a feței când se uită dimineața frontal în oglindă. Dacă ar fi la volan, în intersecții nu ar vedea mașinile care vin din partea stângă. O situație cam neplăcută. Mult mai periculoasă decât a vedea cu un singur ochi. Pentru că ochiul rămas singur, grație încrucișării parțiale, vede ambele jumătăți ale lumii externe.

Pacientul care vede cu un singur ochi poate să citească? Dacă citește engleză, da. Engleza se citește de la stânga la dreapta. Citim cu câmpul vizual dominant, astfel că fiecare literă și fiecare cuvânt sunt citite în timp ce pătrund în jumătatea

dreaptă a câmpului vizual. Pacientul care și-a pierdut câmpul vizual stâng, caz de hemianopsie stângă, nu pierde nimic din funcțiile câmpului vizual drept, nici din cele ale porțiunii maculare a acestuia. Literele și cuvintele sunt văzute prin zona macular a fiecărui ochi și ajung normale la creier. Pacientul poate citi.

Mai rămâne o problemă. Vederea periferică este folosită în perceperea obiectelor în timp ce se mișcă în câmpul nostru vizual. Iar de mișcat se pot mișca atât obiectele, cât și câmpul vizual. Al doilea aspect ne ajută să găsim începutul următorului rând. De data aceasta cu ajutorul câmpului vizual stâng. Pacienții cu hemianopsie stângă au dificultăți în găsirea începutului de rând. Învață să urmărească rândurile tipărite cu degetul, astfel încât câmpul vizual intact să poată identifica punctul de început.

Cititul este gestionat de construcția lentilă–cortex–câmp; încrucișarea parțială a câmpului vizual drept către emisfera stângă a fost „timpanizată“ pentru citit. Un plan perfect, în afară de un aspect. Cititul nu va mai implica, în acest caz, cortexul vizual stâng. Cum a spus George Bernard Shaw, reluat de Lerner și Lowe, „Iar evreii fac asta de-a-ndoaselea, ceea ce e absolut înspăimântător“. Sigur, cititul în limba ebraică apare ca fiind „de-a-ndoaselea“ din perspectiva unui cititor de limbă engleză sau de oricare altă limbă indo-europeană. Ebraica se citește de la dreapta la stânga, adică prin folosirea câmpului vizual stâng, care transmite imaginile către lobul occipital drept, căutând apoi drumul prin traversarea creierului (încă o încrucișare) către ariile vorbirii și limbajului din emisfera stângă. În cazul unei hemianopsii stângi, un cititor de ebraică nu-și pierde abilitatea de a citi, cel mult găsește mai greu următorul rând. E imaginea în oglindă a ceea ce aceeași leziune cerebrală provoacă în cazul cuiva care a învățat să citească într-o limbă scrisă

de la stânga la dreapta. E limpede că în urma combinării citirii cuvântului scris cu sistemul lingvistic au rezultat mai multe designuri neurologice.

Lucrurile devin, iată, și mai complicate. Multe dintre limbile timpurii nu se citeau doar de la stânga la dreapta sau doar de la dreapta la stânga. Ci alternativ. Un rând era citit de la stânga la dreapta, iar următorul de la dreapta la stânga; un sistem botezat după un termen grecesc care însemna „precum ară boul câmpul“. Sistemul presupunea ca, mai întâi, mesajul vizual de pe primul rând să ajungă dintr-un cortex vizual în aria limbajului, pentru ca mai apoi mesajul vizual de pe următorul rând să ajungă din cortexul vizual opus la aceeași destinație din centrii cerebrali ai limbajului. Nu e o situație de încrucișare parțială, ci de încrucișare alternantă. Poate că elimina problema găsirii următorului început de rând, dar cu siguranță era suficient de complex cât să facă lucrurile mai dificile. Prin urmare, orice limbaj scris și citit orizontal a evoluat într-o singură direcție, fie de la dreapta la stânga, fie de la stânga la dreapta.

Dar lucrurile sunt chiar și mai complicate.

Centrii limbajului nu se găsesc tot timpul în emisfera stângă. Se pot găsi și în emisfera dreaptă, în special la stângaci. Totuși, stângacii citesc folosind același câmp vizual. Așa că un stângaci care învață să citească în engleză trebuie să învețe să încrucișeze mesajele nervoase din cortexul vizual stâng înspre ariile limbajului din emisfera dreaptă, în timp ce unul care vrea să învețe ebraică va trebui să învețe să nu facă această încrucișare. Iar toate acestea se produc fără un efort conștient din partea cititorului. (Desigur, nervii optici vor continua să facă ce au făcut dintotdeauna, transmițând încrucișat jumătate din imagini, astfel încât jumătatea dreaptă a câmpului vizual să ajungă în cortexul vizual stâng și viceversa. Mai

departe creierul e cel care va trebui să învețe ce are de făcut.)

Creierul face ceea ce este natural, doar că „natural“ nu înseamnă același lucru în limbi și sisteme de scriere diferite. Ba mai mult, în funcție de limbă, „natural“ poate însemna lucruri diferite chiar și pentru același creier. Pentru cei mai mulți cititori de limbă engleză, același punct de început din câmpul vizual stâng trebuie să-și găsească drumul către emisfera stângă. Însă dacă aceștia vor citi în ebraică, mesajul se va activa din partea opusă, ceea ce înseamnă că pentru dreptaci, din cele două puncte de activare se vor crea trasee diferite.

Dacă vorbim despre japoneză, avem de-a face cu o altă diferență anatomică, subtilă, dar nu mai puțin reală. Japoneza se citește de sus în jos folosind jumătatea inferioară a câmpului vizual. „Timpanele“ noastre pentru citit prezintă o altă trăsătură complicată. Ariile vizuale de pe ambele părți ale cortexului — cea din emisfera stângă reprezentând jumătatea dreaptă a lumii exterioare, în timp ce echivalentul din emisfera dreaptă reprezintă jumătatea stângă a lumii exterioare — sunt împărțite de câte un șanț adânc. Acest șanț este atât de important că are propriul nume — „scizura calcarină“. Imaginile din jumătatea superioară a lumii ajung sub această scizură, iar cele din jumătatea inferioară deasupra șanțului. Când citești engleză, o faci de regulă dedesubtul meridianului orizontal. La fel și când citești în ebraică. De aceea la ochelarii „bifocali“, lentilele pentru citit sunt poziționate sub meridianul orizontal. E și motivul pentru care bunul Ben Franklin i-a numit așa. Imaginile furnizate de limbile care se citesc orizontal se situează deasupra scizurii calcarine. Diferite sunt doar limbile care se citesc vertical, cum este japoneza.

Cum rămâne cu copilul evreu care învață în același timp ebraică și engleză? De la dreapta la

stânga versus de la stânga la dreapta. Ce sistem va învăța? Pe ambele. Mai mult sau mai puțin automat. Nu trebuie subestimată puterea unei structuri adaptative de tipul „timpanului“.

Cum face creierul asta, cum proiectează traseele corecte? Nu proiectează și nu construiește nimic. *Selectează*. La copilul mic care învață să citească, imaginile literelor și cuvintelor ce izvorăsc pe rând din cele patru cadrane ale cortexului vizual — sau mai exact, care izvorăsc din oricare cadran la un moment dat — nu sunt direcționate imediat pe o cărare fixată, îngustă. Ele sunt transmise „de-a lungul și de-a latul“ creierului, către ariile vorbirii din emisfera stângă, precum și către ariile corespondente inactive din emisfera dreaptă. Predominante devin doar căile nervoase întărite prin folosire. La fel ca timpanele Catedralei San Marco — încep ca sistem de suport și ajung parte din stilul bazilicii.

Alegerea traseelor este un alt exemplu de selecție, unul cu atât mai eficient cu cât se produce mai devreme în viață, cu siguranță înainte de finalul adolescenței. Traseele pot fi cel mai ușor schimbate în această perioadă, când în cazul indivizilor cu afazie dobândită, la care se schimbă dominanța pentru vorbire, centrii vorbirii pot fi încrucișați. În această etapă, acești pacienți pot să inverseze fără mari dificultăți destinația finală a imaginii cuvintelor scrise.

I-am explicat lui Terence cât de detaliat am putut. Suferise un atac cerebral. Unul mic, implicând o mică porțiune a creierului — cel mult un centimetru cub — o structură neuronală restrânsă. Însă era tocmai structura care conecta cortexul vizual, cu care citea, de ariile vorbirii.

El mi-a pus întrebarea obișnuită — de ce făcuse un atac?

Ca de obicei, răspunsul nu a fost satisfăcător. Ca de obicei. Răspunsul la întrebarea de ce era înclinat spre boli vasculare la nivelul creierului era

simplu. Pentru că era diabetic. În ani, diabetul produce arterioscleroză (o acumulare în depozitele de colesterol) în sistemul arterial al creierului. La fel face și presiunea arterială crescută. Cei mai importanți doi factori de risc în atacul cerebral, iar el îi avea pe amândoi.

Dar de ce taman în noaptea aceea și nu în alta?

Tensiunea arterială crescută nu doar că face ca arteroscreloza să blocheze arterele, scăzând fluxul sanguin, dar distruge și învelișul muscular al vaselor de sânge din creier. Vasele ajung niște „țevi“ rigide, lipsite de reactivitate. În mod normal, când presiunea arterială coboară, învelișul muscular al vaselor din creier se relaxează, reducând rezistența împotriva fluxului sanguin, astfel că aportul de sânge rămâne același în ciuda pierderii în presiune. Dar nu și în cazul lui Hennessey — și nu în noaptea aceea.

Ne-am întors la manevra Valsalva: creșterea presiunii în scopul urinării. Încetinirea ritmului cardiac. Scăderea presiunii arteriale. Mai puțin sânge forțând intrarea în circuitul cerebral. Vasele nu s-au putut relaxa. Fluxul a tot crescut. A făcut un atac cerebral.

— Totul din cauza prostatei mele, a spus.

Înțelesese.

— Plus hipertensiunea și diabetul.

— Dar de ce tocmai acel centimetru pătrat din creierul meu și nu altul?

— Ghinion.

Nu sună foarte consolator. Dar acesta e adevărul. Nu știm suficient de multe despre motivele pentru care la unii oameni se înfundă unele artere, iar la alții altele. În cazul lui, aceea fusese artera cea mai vulnerabilă.

— De ce tocmai artera aceea? a repetat el.

Nu ar fi fost exclus să-și fi pierdut cu totul abilitatea de a folosi limbajul, ajungând la afazie. Sau la situația de a folosi doar jumătate din corp. Hemiplegie. Sau o hemiplegie dreaptă, însoțită de

afazie. O combinație ce poate fi cauzată de leziunea unui singur centimetru cub, exact cel potrivit. Sau, mai rog, nepotrivit. I-am auzit de atâtea ori pe doctori spunându-le pacienților cu atac cerebral cât de norocoși au fost; că se putea întâmpla mai rău. Au dreptate, într-un sens. În alt sens, se înșală. Nu e niciun noroc când suferi un atac.

— Și acum ce facem?

— O tomografie ca să localizăm atacul.

— Dar știți deja precis unde s-a întâmplat.

Așa era. Cu asta se ocupă neurologia clinică. Dar scanarea poate descrie cu exactitate locația și dimensiunea, informații ce pot contribui la un prognostic mai realist. Dacă leziunea era undeva pe lângă tractul nervos și tractul era doar un pic tumefiat, atunci avea să fie bine. Dacă epicentrul se găsea în tract, atunci prognosticul nu mai era la fel de fericit.

— Și ce mai putem face acum?

Trebuia să ne gândim la ce puteam face pentru a evita viitoare atacuri.

— Și cu atacul pe care l-am avut ce facem?

— Elixirul timpului, i-am răspuns. Toate atacurile se retrag cu timpul. Inițial, o porțiune mai mare din creier își oprește funcționarea. Pe măsură ce se estompează atacul, se estompează și deficiența pricinuită. Va trebui să așteptăm și să vedem.

O soluție prea puțin consolatoare pentru amândoi.

A doua zi, când m-am uitat peste tomografia domnului Terence Hennessey, am observat că indica o alexie dobândită clasică (pierderea abilității de a citi), fără afazie. Scanarea arăta o mică zonă de infarct (alimentare slabă cu sânge) în profunzimea materiei albe (a tracturilor fibrelor nervoase) din emisfera stângă, exact în locul în care ar fi trebuit să fie pentru a bloca fluxul informațional din lobul occipital stâng spre ariile

vorbirii. Corelația cu istoricul de boală și cu examinarea clinică era perfectă. Clinicienii din urmă cu câteva generații ar fi localizat precis leziunile fără ajutorul tehnologiei. Vestea proastă era că nu exista nicio tumefiere care să se estompeze. Rana se găsea în locul corect din punct de vedere fiziologic (pentru a se potrivi simptomelor, adică), dar pur și simplu în locul greșit din perspectiva prognosticului referitor la capacitatea de a citi. Dacă s-ar fi produs cu câțiva milimetri într-o parte sau alta și ar fi fost înconjurată de o umflătură care ar fi cedat în timp, și-ar fi recuperat capacitatea de a citi. Însă în cărți mi s-a arătat altceva sau, ca să vorbesc corect, tomografia îmi indica altceva.

L-am verificat în fiecare zi. Am vorbit despre tot felul de scriitori. De la Sherwood Anderson la Stefan Zweig. Nici nu prea mai aveam ce să-i ofer, în afară de a-l asculta. Nu și-a îmbunătățit cititul. Am vorbit despre varianta cărților audio. Despre Braille.

A părut surprins când m-a auzit spunând că avea un creier care ar fi putut învăța Braille. I-am spus că nu-l împiedica nimic să încerce. În definitiv, creierul nostru nu e făcut pentru citit. Când oamenii s-au apucat de scris cuneiforme în argilă, imaginile produse de sumerieni cu paiele lor de trestie puteau fi văzute cu ochiul — citirea propriu-zisă —, iar după coacerea argilei, simbolurile puteau fi și pipăite. Creierul era la fel de apt pentru ambele acțiuni. Sumerienii au optat pentru prima, dar nu din rațiuni neurofiziologice, adică nu din pricină că varianta pipăitului i-ar fi părut creierului prea dificilă. Cititul elibera mâinile pentru alte activități. Optând pentru cealaltă variantă, probabil că sumerienii ar fi inventat o formă de Braille. Atunci cei amputați de ambele mâini ar fi trebuit să se adapteze învățării cititului vizual, în timp ce restul lumii ar fi absorbit marea literatură a lumii cu degetele. Ușor hiperbolic,

recunosc, dar pe Hennessey l-a convins. La urma urmei, după ce învăța Braille, putea să-l citească pe Flaubert și în engleză, și în franceză.

Ziua care a urmat a fost ultima zi de spital pentru Terence Hennessey. A vrut să-mi vorbească despre Nikos Kazantzakis și despre un film realizat plecând de la romanul acestuia *Hristos răstignit din nou*. Era romanul său preferat din scrierile acestui autor. Eu prefer *Ultima ispită a lui Hristos*. Filmul cu pricina, o producție franceză, se numea *Cel ce trebuie să moară*. Terence m-a sfătuit să-l văd.

— E cu subtitrare? l-am întrebat.

— Sigur că da.

— Atunci spun pas.

— De ce?

— Pentru că, i-am explicat eu, nu citesc niciodată subtitrările unui film care-mi place.

Asta, m-a asigurat el, era doar o idiosincrazie de a mea, moștenirea unei tinereți irosite cu meciurile celor de la White Sox în loc de cărțile lui Dumas. Dar acum eram adult. Trebuia să depășesc problema asta.

— Nu pot, i-am spus.

— De ce nu?

— Pentru că e o idiosincrazie. O realitate neuroanatomică.

Și atunci am înțeles. Nu a fost tocmai o epifanie. Cu zece zile mai devreme, la radiologie, privisem frontal această revelație, dar eram atât de preocupat de pacientul meu, că nu înțelesesem ce văd. Nu că aș mai fi putut face ceva pentru el. Dar, în cele zece zile, creierul meu inconștient a pus cap la cap informațiile, explicația ieșind apoi la suprafață de parcă ar fi fost ceva cunoscut dintotdeauna de neurologi. Doar că nu era. Nici pentru neurologi, în general, nici pentru mine. A fost nevoie de Terence Hennessey care să mă învețe acel lucru.

Am verbalizat totul în fața lui Hennessey, care era o excelentă cutie de rezonanță. Tulburarea lui îmi arătase cum citește creierul. Imaginile vizuale din lectură trebuie recunoscute în detaliu. Ele trebuie percepute cu regiunea maculară a ochiului, proiectate în cortexul vizual din lobul occipital, apoi transmise în cortexul vorbirii din emisfera stângă. Din mască în lobul occipital și apoi în emisfera stângă. Până aici mă urmărea, erau lucruri despre care mai vorbiserăm. Recunoașterea trăsăturilor figurilor individuale începe tot în mască și ajunge tot în cortexul vizual. A deosebi un nas de altul e destul de similar cu a deosebi o literă de alta. Doar că informațiile nu trebuie să mai ajungă din lobul occipital în ariile vorbirii din emisfera stângă, ci în lobul *parietal drept*, tocmai în partea opusă a creierului. Creierul nostru nu este făcut să rezolve simultan ambele sarcini. Secvențial da, dar nu simultan. De aceea, dacă ești atent la ce scrie în josul ecranului, nu poți vedea cu adevărat ce se întâmplă cu figurile de pe ecran, nu le poți înregistra expresia sau particularitățile.

— Eu știu că actorii joacă în timp ce eu citesc, am conchis. Doar că nu pot urmări și scrisul, și jocul actoricesc în același timp.

— Am văzut *Cel ce trebuie să moară* de trei ori până am realizat ce bun e, a admis Hennessey molcom. Și ce actriță minunată este Melina Mercouri.

— Și știai deja povestea.

— Desigur. Văd cel puțin de două ori un film înainte de a vorbi despre el, a adăugat.

— Majoritatea dintre noi nu ne permitem luxul ăsta.

— Dar trebuie să-l vezi, cel puțin de două ori.

L-am mai întâlnit pe Terrence Hennesey de vreo două ori după ce a părăsit spitalul, mai mult ca să-i monitorizez progresele decât din alte motive. În câteva luni a învățat Braille, ajungând să citească rapid și eficient, deși îi era dor de cărțile legate

frumos în piele și de mirosul volumelor vechi. Cărți Braille vechi și legate în piele nu există. Dar a avut șansa să citească din nou *Madame Bovary*, în engleză și franceză. Apoi, după doi ani, m-a sunat panicat. Abilitatea de a citi în Braille se deteriora. Diabetul. Făcuse o neuropatie ușoară și…

Ar fi trebuit să prevăd asta. Una dintre primele probleme pe care le provoacă neuropatia diabetică este pierderea discriminării între două puncte. Atingi pacientul cu vârfurile ascuțite a două ace și-i ceri să-ți spună câte înțepături a simțit. Omul normal va simți două înțepături în buricul degetului, chiar dacă sunt la distanță de un milimetru sau doi. Nu și diabeticii. Ei nu disting înțepăturile între care nu există o distanță de cel puțin patru sau cinci milimetri. Iar punctele limbajului Braille sunt mai apropiate de-atât. Ce opțiuni avea?

Cărțile audio?

Ultima dată l-am întâlnit la Operă. *Tosca* lui Puccini.

— Citesc din nou, mi-a spus. Acum îl citesc pe Bialik.

— În Braille? l-am întrebat, curios dacă găsise cărți în Braille cu punctele suficient de depărtate cât să depășească discriminarea sa ușor slăbită.

A scuturat din cap.

— Bialik.

Chayim Bialik, un evreu rus, a fost primul scriitor modern care a scris, după vreo două mii de ani, în ebraică. A fost inițiatorul renașterii literare ebraice, cu două generații înainte de constituirea statului Israel. Sigur că auzisem de Bialik.

— Să-i citiți poeziile. Sunt frumoase.

— Mă mir că le-ați găsit în Braille. Sunt destul de greu de găsit și în engleză; cu atât mai greu în engleza scrisă în Braille.

— Dar cine a zis că-l citesc în Braille? Am spus că-l citesc, îl citesc cu adevărat. Nu în Braille. Nici

în engleză. Ci în...

— Ebraica originală, mi-a scăpat mie, întrerupându-l.

Desigur. De ce nu-i recomandasem să încerce asta? Ebraica se citește de la dreapta la stânga. „De-a-ndoaselea“. Cu câmpul vizual stâng care necesită o încrucișare parțială pentru a ajunge la cortexul vizual drept, de unde imaginea ia calea către aria limbajului din emisfera stângă. O încrucișare (decusație) care a scăpat nevătămată în urma atacului cerebral suferit de domnul Hennessey.

— Ați învățat, deci, ebraică.

— Cum altfel să-l citesc pe Bialik?

— *Touché*.

— L-am citit și pe Agnon. L-ați citit?

Shmuel Yosef Agnon este singurul israelian laureat al premiului Nobel pentru literatură.

— Nu suficient. Doar în engleză.

— Și pe Amos Oz și Yehuda Amichai.

Era, evident, peste liga mea.

— Am găsit chiar și o traducere în ebraică din Stendhal.

Aproape că-i simțeam extazul în voce. Flaubert era chiar după colț.

— Iar acum caut să mă perfecționez în idiș. Această limbă va deschide un univers literar nou pentru mine.

— Să fiți precaut, l-am avertizat eu.

— De ce?

I-am povestit ceva ce-mi spusese Marjorie Guthrie, văduva lui Woody Guthrie. Ea era nepoata unui poet faimos de limbă idiș care-și petrecea toate serile citind din vasta lui bibliotecă de cărți în idiș. Marjorie habar nu avea ce scria în cărțile acelea, dar știind câtă încântare îi oferiseră bunicului ei, s-a hotărât, după moartea acestuia, să le împartă oamenilor. A donat întreaga colecție de peste patru sute de volume bibliotecii Universității

Brandeis, spre consolidarea sectorului de cărți în idiș.

— Și se pare că erau numai și numai cărți pornografice, am terminat eu povestea.

— De asta trebuie să citesc și în alte limbi în afară de ebraică, a spus el și s-a îndepărtat râzând.

Am văzut filmul *Cel ce trebuie să moară*. De trei ori. Prima dată am citit subtitrarea. A doua oară am citit doar pe jumătate. A treia oară am văzut în sfârșit și filmul. E o capodoperă. Aproape la fel de bun ca romanul. Care rămâne foarte bun chiar dacă îl citești în traducere engleză. Sau în Braille, după cum mi s-a relatat.

---

[5] Avram Noam Chomsky, celebru lingvist, filosof și activist politic american. Teoria sa lingvistică se bazează pe conceptul de *biolingvistică*, ce spune că principiile structurii lingvistice sunt determinate de biologia minții umane, fiind, prin urmare, moștenite genetic. (*N.t.*)

[6] Grafician, sculptor, inginer și inventator american, celebru pentru o serie de desene înfățișând mecanisme foarte complicate ce îndeplinesc cele mai banale sarcini. (*N.t.*)

6

UNUL DINTRE ACESTE OBIECTE NU SE POTRIVEȘTE CU CELELALTE

CUM A SCHIMBAT ALFABETIZAREA CREIERUL

L-am cunoscut pe Samuel Hairston la câteva zile după ce a ajuns în comă la spital. Domnul Hairston era operator de ciocan pneumatic, iar această comă nu era primul său incident de acest fel, ci era unul dintre permanentele riscuri ale meseriei sale pe timp de iarnă, când lucra cu ciocanul în spații prost aerisite. Comele erau rezultatul intoxicării frecvente cu monoxid de carbon. Fusese scos de mai multe ori în starea asta din clădirile în care lucra. De multe ori se trezea rapid după ce ajungea la aer curat, având nevoie doar de o jumătate de zi de odihnă pentru a-și reveni. La spital era adus doar când nu se trezea.

Unul dintre medicii rezidenți care se ocupa de Sammy era îngrijorat că bărbatul și-ar fi pierdut, după trezire, o parte însemnată a funcțiilor cognitive, atât în privința nivelului global al funcționării intelectuale, cât și din perspectiva memoriei. Rezidentul l-a întrebat pe Sammy de câte ori ajunsese în comă, de fapt.

De vreo șase ori sau așa ceva, a fost răspunsul.

Toate motoarele cu gaz pot cauza intoxicație cu monoxid de carbon. Când ajunge în sânge, provoacă probleme. Monoxidul de carbon nu este doar dioxidul de carbon minus un atom de oxigen; e o substanță mult mai activă. În timp ce dioxidul pur și simplu se dizolvă în sânge și este purtat spre

plămâni pentru a fi scos din organism, fiind practic o substanță pasivă, monoxidul se prinde de hemoglobina care e pompată prin plămâni. Prin asta, monoxidul de carbon dislocă în mod activ oxigenul pe care ar fi trebuit să-l ia hemoglobina din plămâni și să-l împrăștie în diferite zone ale corpului.

Adevăratele probleme încep în momentul în care concentrația de hemoglobină încărcată cu monoxid de carbon (cunoscută și drept carboxihemoglobină) atinge cote prea ridicate. În clipa în care toată hemoglobina este legată de monoxidul de carbon, oxigenul nu mai poate fi legat și transportat în țesuturi. În consecință, acele părți ale corpului care depind de livrările continue de oxigen încep să suporte lipsa acestuia. Lipsa de oxigen afectează în mod direct creierul, care, fără oxigen, nu poate funcționa, persoana pierzându-și conștiența în doar câteva secunde. Când se întâmplă asta, rinichii încă funcționează normal. Și ficatul. Și inima. Și plămânii continuă să funcționeze, atâta timp cât creierul coordonează diafragma și ceilalți mușchi implicați în respirație. Însă, când creierul se oprește cu totul, mușchii nu mai primesc comanda de a pompa aer înăuntru și în afara plămânilor. Acesta este și principiul RCR-ului (al resuscitării cardiorespiratorii); prin introducerea forțată a oxigenului în plămâni și scoaterea monoxidului de carbon, inima și creierul continuă să funcționeze. Dacă persoana este resuscitată imediat, nu există consecințe. Însă, când resuscitarea durează prea mult, pacientul poate suferi leziuni cerebrale severe sau chiar moarte cerebrală, deși multe organe vor continua să funcționeze, uneori ani de zile.

Așa funcționează intoxicația cu monoxid de carbon. Creierul este organul cel mai susceptibil de leziuni permanente. Totuși, nu toate ariile prezintă aceeași susceptibilitate. Una dintre cele mai vulnerabile zone este o structură prezentă în

profunzimea fiecărei emisfere, numită *globus pallidus*. Vătămarea acestei zone a sistemului motor poate provoca semne și simptome similare celor prezentate de pacienții cu Parkinson. Persoanele afectate de Parkinson idiopatic prezintă tremur, rigiditate, lentoare în mișcări și pierderea controlului asupra echilibrului postural, toate fiind cauzate de pierderea progresivă a celulelor din substanța neagră (locus niger). Când aceste simptome apar în urma intoxicării cu monoxid de carbon, ele se datorează distrugerilor din globus pallidus. Din cauza aceasta, pacienții ca Samuel Hairston nu sunt diagnosticați cu Parkinson propriu-zis, ci cu parkinsonism secundar indus de intoxicația cu monoxid de carbon.

Medicul rezident mi-a cerut să-l consult pe Sammy pentru a se asigura că nu suferea în *niciun* grad de boala Parkinson. Când intram în salon, un alt neurolog îi testa funcțiile intelectuale, trecând prin flecăreala obișnuită: numește toți președinții începând cu Nixon.

— Începând cu cine? a întrebat Sammy.

— Atunci spune-mi care au fost primarii orașului Chicago.

— Daley.

— Poți numi și alții?

— Au mai fost și alții?

Mie mi s-a părut un răspuns foarte bun. Sammy avea un accent sudist. Nu aveam nici cea mai vagă idee de când trăia în Chicago. Poate că era aici doar de zece ani. Poate că „premarul“ era singurul primar al orașului Chicago pe care îl știa sau de care auzise. Neurologul a trecut la alt subiect — evenimente curente. Sammy habar nu avea unde era Hanoi. Sau cine era Ho Chi Minh. Sau Mao. Examinarea a continuat, cu răspunsuri la fel de inconsistente. Performanța în verificarea evenimentelor trecute a fost la fel de scăzută. Nu știa nimic despre invazia din Golful Porcilor și despre eșecul răsturnării lui Fidel Castro. Nu știa

nici data la care a avut loc atacul de la Pearl Harbor. Știa că Kennedy fusese asasinat și, la fel ca mulți americani, își amintea ce făcea în momentul în care a aflat vestea. Însă performanța globală la întrebările puse a fost jalnică.

Apoi neurologul a scos niște imagini și l-a rugat pe Sammy să le privească. I-a cerut să selecteze fotografia care nu aparținea grupului. Prima arăta un ciocan. A doua, o bucată de lemn. A treia o daltă. A patra o cheie pentru piulițe. Trei unelte și o bucată de lemn. Unul dintre aceste lucruri nu era la fel cu celelalte. Unul dintre ele pur și simplu nu aparținea grupului.

Ciocan, lemn, daltă, cheie fixă.

Sammy Hairston a studiat imaginile mai mult de un minut, după care a scuturat din cap.

— Sunt toate la fel. Nu e nimic în plus, a conchis el.

Neurologul a dat din cap și s-a întors să părăsească încăperea, conchizând evident, că, din nefericire, Sammy suferise deteriorări neurologice foarte severe. Înainte de a pleca, le-a spus studenților că examinarea funcționării intelectuale se încheiase, dar că ar trebui să rămână ca să observe partea mea de examinare.

M-am apucat de treabă imediat ce s-a închis ușa.

— Unde te-ai născut?

— În Mississippi.

— Când ai venit la Chicago?

— În ’28. Aveam treisprezece ani.

— Ai fost vreodată la școală?

— Două clase.

— În Mississippi?

— În Yashir.

Numai răspunsuri monosilabice. Doi ani de școlarizare într-o școală rurală segregată din Mississippi, în anii ’30. Deci nu avea prea multă educație formală.

— Știi să citești?

Mi-a răspuns negativ, clătinând din cap. Știa să se semneze, dar nu prea avea nevoie de semnătură: era plătit cu bani peșin. De scris și citit se ocupa soția lui; ea ajunsese până în clasa a cincea.

Nu citise un ziar în viața lui. Aceasta explica lipsa cunoștințelor despre Golful Porcilor sau Pearl Harbor.

— Dar știri se dau și la radio, și televizor, mi-a amintit unul dintre studenți.

— Te uiți des la tv? l-am întrebat.

— La baseball. Îmi place foarte mult. Mi-a plăcut dintotdeauna. Am și jucat câteva partide în liga pentru negri, în echipa Monarchs.

Kansas City Monarchs a fost una dintre marile francize ale ligii de negri, înainte ca impresarul Branch Rickey și echipa sa Brooklyn Dodgers să lupte pentru aducerea baseballului național din Evul Mediu în secolul XX, angajându-l pe primul jucător de culoare din liga mare, Jackie Robinson.

Găsisem punctul de plecare de care aveam nevoie.

— Ești un fan al baseballului?

— Păi cum să nu? Sunt un fan înrăit și mândru al echipei noastre Chicago Cubs.

Cuvintele astea ar fi dus, în mod normal, la o dispută, din moment ce eu sunt fan învederat al celeilalte echipe locale, White Sox. Am ignorat provocarea și mi-am început evaluarea acestui om practic lipsit de orice fel de educație. Un om cu adevărat analfabet. Pentru el nu existau literatură, cărți, ziare.

— Cine a fost Hack Wilson?

— Centralul nostru. A avut cincizeci și șase de înscrieri în 1929. Încă nu l-a bătut nimeni.

Aproape corecte ambele afirmații. Hack Wilson a stabilit recordul pentru National League în 1930, cu cincizeci și șase de înscrieri, record încă valabil în 1974, anul în care mi-a fost Sammy pacient.

Am mai vorbit cinci minute despre baseball. Pe acest subiect nu exista ceva să nu-și amintească

sau să nu-și amintească absolut corect. De la Hack Wilson în 1930 la punctul reușit de Gabby Hartnett pe întuneric, cu care a câștigat cupa pentru Cubs în 1938 și până la victoria celor de la Cubs din 1945. Își amintea chiar și de singurul meci al celor de la White Sox la care a asistat în 1948.

Știam și eu partida aceea.

— A fost un meci cu Cleveland, i-am spus.

— Și l-am văzut atunci pe Satchel la aruncare.

Satchel Paige a fost cel mai bun lansator din ligile de negri. Când baseballul a fost unificat, în 1947, toată lumea credea că e prea bătrân ca să mai prindă o poziție în vreo ligă națională. Avea patruzeci și unu de ani. Cine ar angaja un lansator negru de patruzeci și unu de ani să joace în liga mare?

Bill Veeck, proprietarul Cleveland Indians, a semnat cu Larry Doby, acesta din urmă devenind primul jucător de culoare care a evoluat în American League. Veeck a semnat și cu Satchel Paige, care a jucat ca rezervă de lansator. A câștigat șase mingi și a pierdut una în partida în care Cleveland a câștigat cupa American League. După care i-au învins pe Boston Braves la World Series, finala câștigătorilor celor două mari ligi naționale.

În seara în care Sammy Hairston l-a văzut pe Paige la aruncare, White Sox a stabilit un record de spectatori. Satchel Paige i-a îngenuncheat pe cei de la White Sox. Pentru Sammy Hairston, a fost cea mai importantă seară din viața lui.

I-am privit pe studenții de-acum confuzi și le-am spus:

— Memorie, intelect și judecată intacte.

Nu cred că studenții au fost convinși că această conversație despre baseball putea fi considerată o examinare neurologică. Dar eu eram mulțumit că Sammy nu prezenta niciunul dintre semnele parkinsonismului indus de monoxidul de carbon. Testat pe subiecte la care se pricepea și de care-i

păsa, trecea cu brio de toate întrebările. Evenimente și persoane recente sau îndepărtate — pe toate și le amintea și le înțelegea. Cei mai mulți dintre noi nu acceptăm că un test IQ bazat pe întrebări din baseball poate fi valid. Dar e la fel de valid ca oricare alte probe. Dacă ești îndrăgostit de baseball, atunci trebuie testate informațiile legate de baseball.

M-am retras împreună cu studenții într-o mică sală de ședințe, pentru a discuta despre cele descoperite.

— Dar cum rămâne cu uneltele? a insistat unul dintre ei. Sammy ar fi trebuit să facă diferența dintre o bucată de lemn și niște unelte. Or, noi toți observaserăm că nu fusese capabil să identifice obiectul care nu aparținea grupului. Studenții voiau să știe cum putea fi considerat normal, când orice copil de patru ani care se uita la *Sesame Street* ar fi știut răspunsul?

Alexander Luria și Walter Ong au fost primii care au explicat această aparentă contradicție.

Ong, profesor de științe umane la St. Louis University, a scris în 1982 o carte intitulată *Orality and Literacy (Oralitate și alfabetizare)*, în care a arătat care sunt diferențele de folosire a informației și cunoștințelor între culturile orale, cele lipsite de orice cunoaștere sau folosire a limbajului scris, respectiv culturile alfabetizate, în cadrul cărora scrisul este un element profund integrat. Și există diferențe. De aceea și este atât de importantă această comparație. Alfabetizarea este atât de profund integrată în cultura noastră — cel puțin în zonele educate, în cultura „înaltă“ —, că indivizii alfabetizați nici măcar nu-și pun problema funcționării unui creier nealfabetizat. Suntem atât de al naibii de aroganți că spunem despre aceste societăți că sunt niște „culturi lipsite de scriere proprie“, de parcă toată evoluția ar fi fost un drum predeterminat către alfabetizare. Or, nu a fost.

Ce a vrut de fapt să spună Ong, cel puțin din perspectiva unui neurolog, este că alfabetizarea nu modifică doar modul de transmitere a informației de la persoană la persoană, ci și modul în care o persoană preia și organizează informația. Și, desigur, că diferența de procesare a informației nu este una societală. O societate este doar un conglomerat de creiere individuale. Ceea ce se modifică, de fapt, într-o societate alfabetizată este modalitatea în care creierul individual obține și procesează informația.

— Sammy Hairston, am continuat, nu este alfabetizat. Pentru el, informația și cunoașterea sunt concepte orale, țin de experiența orală. Cunoașterea este în primul rând empirică. El a cunoscut baseballul, nu relatările despre Golful Porcilor. Pentru noi, lumea este în primul rând o experiență alfabetizată, o cunoaștere prin cuvânt scris. Asta face ca lumea noastră și lumea lui să fie foarte diferite. Mai diferite decât v-ați gândi. Ong afirmă că scrierea a fost tehnologia care a modificat întregul proces discursiv al lumii. Eu aș spune că, pentru creierul individual, tehnologia care alterează funcțiile cerebrale — adică modul în care creierul clasifică și gândește lumea și pe sine — este cititul, nu scrisul. Un om care știe să citească s-ar putea să nu scrie nimic, niciodată. Cititul schimbă totul. Noi depindem în primul rând de un limbaj mediat la nivel vizual. Sam Hairston depinde de limbajul oral. El știe doar ce a auzit.

Am făcut o pauză în explicația mea. Studenții nu mai auziseră niciodată ce le spuneam. Era un subiect rezervat lingviștilor sau celor ca Ong, interesați în primul rând de „oralitate“ versus „scriere“. (Ong era interesat în special de evoluția religiei.)

Rezidenții nu au părut convinși.

Am încercat să le explic diferențele dintre o cultură în primul rând orală și una cu adevărat alfabetizată. De unde trebuie început? Cât mai

aproape de începuturi. Grecia antică. Toți studenții trecuseră prin liceu. Îl citiseră pe Homer. Aveau idee despre Aristotel. Iată diferența.

Homer a fost produsul unei culturi orale. Ca orice alt produs al culturii orale, lucrările sale aveau nevoie de indicii orale, de mnemotehnici și de alte formule lingvistice care să organizeze povestea pentru ascultătorii săi. „Iscusitul Odysseu“, repetat iar și iar, este o formulă ritmică în limba greacă. Operele lui Homer depindeau și de trucurile poeziei în sine: aliterația, asonanța, ritmul. Ele stăteau la baza acelor versuri ușor de reținut care povesteau întâmplări familiare. Opera lui Homer este o istorie rememorată.

Aristotel a fost exact opusul. Lucrările lui reprezintă clasificări și analize. Nu liste de dragul listelor, ci liste ca metodă de organizare a lumii. Organizarea și analiza de acest tip au deschis drumul pentru și mai multă organizare și analiză, către știință. Într-o lume orală, cuvintele sunt simboluri, nimic mai mult. Sunt evanescente, nu reprezintă ceva precis, ceva bine fixat. Nu poți construi pe ele. Însă în lumea scrisă sensul cuvintelor e fixat, iar ele devin obiecte. Iar cu obiectele poți face o grămadă de lucruri. Le poți organiza, clasifica și manipula în mii de feluri.

— Sammy Hairston nu vine dintr-o cultură scrisă, ci mai curând din una orală, am reafirmat eu. Creierul său nu a primit niciodată informații lingvistice care să nu fie de natură orală, bazate pe experiența imediată. El nu cunoaște sisteme de clasificare sau analiză. Pentru el, limbajul, memoria, întregul său aparat intelectual sunt programate să privească înapoi la ce s-a întâmplat în lumea lui, pe care o organizează din perspectiva propriei experiențe. Ce naiba să însemne Pearl Harbor pentru el? Nimic. Probabil că nici nu a fost înscris vreodată în registrele serviciului militar.

Studenții începeau să înțeleagă.

— Culturile și limbile orale, am continuat eu, nu au dicționare. Cuvintele au sensuri, dar acestea s-ar putea să nu fie aceleași pentru toată lumea. Sensul cuvintelor este derivat din felul în care sunt învățate, din conotațiile practice, din sonoritate, inflexiuni, gesturi — din tot contextul uman în care sunt folosite. Din moment ce nu sunt explicate sau definite într-o manieră formală, nu există nicio posibilitate de a verifica o definiție propusă, în afară de consultarea celorlalți cu privire la veridicitatea ei. Nu există o autoritate. Imaginați-vă o lume fără dicționare. Fiecare creier își construiește propriul dicționar, cu propriile definiții imposibil de verificat, cu observația că nu sunt definiții adevărate, ci mai mult un set de indicații de folosire aproximativă a cuvintelor. Nu există gramatică: adică o clasificare formală în substantive, pronume, verbe, adjective, adverbe, prepoziții și așa mai departe.

Să facem cunoștință cu Luria, marele neuropsiholog rus de la începutul secolului XX. El a fost primul care a studiat uzul cuvintelor în culturile orale și primul care a demonstrat că aceste culturi organizează diferit informația. A arătat imagini de obiecte unor subiecți analfabeți provenind din culturi orale, iar aceștia, la fel ca Sammy Hairston, nu au știut să spună că o bucată de lemn nu face parte din grupul în care se regăsesc un ciocan și o daltă, pentru că nu este tot o unealtă. Acești oameni nu aveau nicio idee despre folosirea clasificărilor. În schimb, la fel ca Sammy Hairston, acei subiecți gândeau situațional: când construiești ceva, ai nevoie de lemn, ciocan, daltă. Mai degrabă cheia de piulițe era cea care nu avea ce căuta în acest grup.

— Noi, cei din camera asta, suntem alfabetizați, am continuat, și de aceea presupunem că modul în care gândim este singurul în care creierul a fost programat să proceseze informația. Greșim amarnic. Creierele nealfabetizate din culturile

orale, predominante până acum câteva sute de ani, organizează informația cu totul diferit. Sau, mai bine spus, noi, cei din culturile alfabetizate, organizăm diferit informația, iar această modalitate de cunoaștere ne-a modificat comportamentul.

Oricum, tranziția de la cultura orală la cea post-orală nu s-a produs peste noapte și nici într-o singură generație. Modificările de gândire și comportament au evoluat în etape. La început, orice transfer de informație era oral. Destul de simplu. Homer și *Beowolf* reprezintă chintesența, poveștile lor au fost învățate din generație în generație prin recitare. Apoi a apărut cuvântul scris, folosit inițial doar în lumea scribilor. Apoi câțiva poeți au început să scrie pentru teatru. Grecii și ulterior Shakespeare au scris piese, puse în scenă pentru populația necititoare de atunci. După care a venit marea schimbare, revoluția, să zicem așa: scrierea pentru mase. Societatea a început să citească, dar oamenii tot nu erau *obligați* să scrie. Doar de curând, populația generală a început să fie învățată să scrie.

Dar, din perspectivă neurofiziologică, cititul a adus adevărata evoluție.

Culturile orale au un vocabular mai simplu. Nu există dicționare. Nu există nicio posibilitate de a verifica acuratețea unei afirmații. Nu poate exista istorie. Nici știință. Nimic. Filosofia, dacă există, e foarte puțină. Socrate nu poate oferi mai mult de un discurs, auzit o dată și reamintit în tot atâtea variante câți ascultători există. Apoi ajungem la Platon și la cuvântul scris. El scrie filosofia lui Socrate, astfel încât aceasta să fie studiată, învățată și să reprezinte o bază de construcție. Fără Platon, Socrate nu ar fi fost mai mult de o amintire, un zvon, un mit.

Dacă privim de-a lungul evoluției umane, de la gândirea magică la știință, de la mit la istorie, de la mintea „sălbatică“ la mintea „domesticită“, vom observa cum a fost influențată de maniera în care

comunicăm și învățăm despre lume. Universul oral este compus în principal din propoziții declarative simple, cu un vocabular simplu, dependent de repetiție — o lume de sunete. Cu toate acestea, alfabetizarea a reprezentat baza evoluției societăților umane în ultimii trei mii de ani sau mai mult. Fără urmă de îndoială. Revoluția industrială este doar un efect al alfabetizării. La fel ca epoca electronică și, desigur, la fel ca epoca informației. Ultima este chiar triumful absolut al alfabetizării. Astfel de modificări evolutive nu au nimic de-a face cu ADN-ul sau cu darwinismul. Sunt efectul modificării mediului de către om.

Dar importanța cititului nu se oprește aici.

Sammy Hairston e doar o spiță din roata evoluției umane. Mai precis, el reprezintă un pas particular în drumul umanității spre o cultură alfabetizată. Revenim la juvenilizarea creierului uman: acesta se maturizează prin eliminarea sinapselor inutile (*pruning*), iar mediul joacă un rol esențial în acest proces. Sammy Hairston nu a fost niciodată expus cititului și componentelor organizate ale societății alfabetizate. Creierul său s-a dezvoltat și a fost fasonat altfel decât al nostru. Mai precis, el a învățat să gândească, să acționeze, să interpreteze și să răspundă lumii exterioare plecând numai de la experiența lui. Neștiind să scrie sau să citească, lumea lui a fost ruptă de orice tip de comunicare simbolică scrisă, ruptură care a limitat foarte serios achizițiile conceptuale ale creierului său. Între creierul său și al nostru există o diferență calitativă. Nu la fel de mare ca în cazul lui Genie sau al copilului sălbatic din Aveyron, totuși rămâne o diferență clară.

Darwinismul ne învață că fiii marilor jucători de baseball devin adesea mari jucători, deoarece au moștenit predispoziția taților lor de a lovi bine o minge de baseball. Însă Jean-Baptiste Lamarck, un naturalist francez din secolul al XVII-lea, vedea lucrurile un pic diferit. El credea că trăsăturile,

cum ar fi abilitatea de a lovi o minge de baseball, achiziționate în cadrul unei generații, pot fi moștenite și pasate de-a lungul mai multor generații, până ce evoluția culturală în sine afectează și în cele din urmă alterează funcția creierului. Cu alte cuvinte, după ce apar mari jucători, apare sportul cu pricina, apoi sportul profesionist și atributele sportive, pe măsură ce creierul este remodelat. Până să-ți dai seama ce s-a întâmplat, te trezești cu sindicatul sportivilor, cu greva baseballului și cu Mark McGuire care sparge toate recordurile. Și tot așa.

Algoritmul pare a se aplica și altor culturi: nativii americani învață să se armonizeze cu mediul lor „natural“. Știu să identifice și să interpreteze urme pe pământ, urme pe care persoanele alfabetizate nici nu le văd și nici nu ar ști să le interpreteze. Creierele lor au fost diferite de ale noastre? Nu înainte de a interveni procesul de întărire și maturare cerebrală selectivă.

Va modifica epoca informației modalitatea de funcționare a creierului nostru? Fără discuție. Dar în ce sens?

Asta e întrebarea de un milion de dolari. Lumea tehnologică a simbolurilor abstracte, nonverbale ar putea duce la o dezvoltare complet diferită a creierului, la o modalitate nonlineară de organizare a informației. Poate că nu vom mai organiza lumea în liste și definiții, ci în arbori, arbori acoperiți de imagini și simboluri lipsite de cuvinte. Vom semăna mai mult cu nativii care citesc urmele de pe pământ sau mai degrabă cu Abe Lincoln citind în fotoliu lângă șemineu? Momentan, situația a rămas în suspensie, cum se spune. Și, deși nu pot prezice care va fi modificarea, sunt destul de sigur că nepoatele mele vor avea creiere ce vor privilegia alte sinapse decât a preferat creierul meu.

7

MUZICA RĂSUNĂ NEÎNCETAT ÎN CAPUL NOSTRU

DAR PE UNDE VINE EA?

Povestea asta începe în Milano. După ce am consultat un pacient la Geneva, am fost invitat de un coleg și prieten să-l însoțesc la Milano, orașul său de reședință. Pietro Baldacci, unul dintre cei mai cunoscuți neurologi ai Italiei, profesor de neurologie la Milano, încerca să mă convingă că Milano nu e departe de Geneva. Mi-a propus să țin o conferință în cadrul departamentului său, iar seara să mergem la un concert despre care el credea că mi-ar fi plăcut. Un concert de coarde dirijat de maestrul Cesaro Rota.

Eu nu cunoșteam numele lui Cesaro Rota, dar profesorul Baldacci mi-a explicat că era cunoscut mai ales pentru activitatea de dirijor de operă la La Scala și la La Fenice, în Veneția. La Scala este una dintre marile opere ale lumii, dar dirijorii italieni nu sunt cunoscuți ca mari conducători de orchestră, o excepție notabilă fiind Arturo Toscanini. Eu sunt din Chicago. Am crescut cu dirijori ca Rafael Kubelik și Fritz Reiner la pupitrul Chicago Symphony Orchestra. M-am maturizat cu o dietă constantă de Sir George Solti, Claudio Abbado și James Levine. Un dirijor de care nu auzisem, la comanda unei orchestre la fel de puțin celebre, nu era o ofertă prea tentantă.

— Prietene, va fi un concert pe care nu-l vei uita nicicând. Te asigur, mi-a spus Pietro. Va însemna

pentru tine mai mult decât orice alt concert la care ai asistat vreodată. Rota s-a școlit cu Scherchen.

Bun. L-am ascultat pe Igor Stravinski dirijând Stravinski, pe Aaron Copland dirijând Copland, pe Leonard Bernstein dirijând Mahler. Pe Reiner interpretându-i pe Richard Strauss și Bela Bartok în același program. Eram mai mult decât sceptic. Însă știam că Hermann Scherchen era un dirijor excepțional. A fost primul dirijor care a înregistrat integral cele zece simfonii (sau, mai exact, cele nouă și jumătate) ale lui Gustav Mahler.

— Vei fi uluit.

— Uluit?

— Ca neurolog, ți se va părea cea mai revelatoare experiență muzicală din viața ta. Îți va oferi o mai bună înțelegere a muzicii decât orice alt concert la care vei asista în toată viața ta.

O mai bună înțelegere? Oare avea acest necunoscut capacitatea de a revela aspecte ale muzicii care le-au scăpat unor Reiner, Otto Klemperer sau chiar unui Toscanini? Trebuie să știți că eu am fost un meloman avid încă din copilărie. De asemenea, soția mea a studiat muzica clasică, fiind harpist profesionist; avem douăzeci de ani de când căutăm împreună cele mai bune concerte de muzică clasică. Dar iată un concert pe care trebuia să-l ascult. Cum să spui „nu“ unei asemenea provocări?

Așa că am mai rămas o zi la Milano. Conferința susținută la Facultatea de Medicină a decurs bine. Șeful rezidenților ne-a prezentat un pacient cu Parkinson, iar eu am făcut numărul obișnuit de profesor invitat. L-am folosit pe pacient ca punct de plecare pentru a discuta despre propriile cercetări asupra mecanismelor subsidiare mișcărilor anormale provocate de atât de multe dintre medicamentele prescrise bolnavilor de Parkinson. E un subiect pe care îl studiez de la primul meu pacient care a dezvoltat asemenea

mișcări, astfel încât e un subiect pe marginea căruia pot conferenția oricât, fără să mă repet.

După conferință, Pietro m-a dus la o minunată cină italiană, după care eram pregătiți de concert. De-acum îmi revenise deja scepticismul. Soția mea mă anunțase că întârzierea de o zi mă făcea să pierd un concert al Chicago Symphony. Cu Solti. Solti studiase cu Bartok, mi-a amintit ea. Solti dirija Bartok.

— Merg la Rota, i-am spus eu.

— La cine? m-a întrebat ea.

— A studiat cu Scherchen.

Alt nume care căzuse în uitare la vremea la care își făcuse ea studiile.

— Scherchen, i-am repetat eu.

— Bartok și prima simfonie a lui Mahler, a ripostat ea.

Nu am niciodată sorți de izbândă în discuțiile astea.

Nici programul care mi-a fost înmânat când ne-am așezat în sala de concerte improvizată nu m-a liniștit cine știe ce. Urma să fiu spectatorul unei seri de muzică pentru o orchestră de coarde angajată temporar, sub bagheta lui Cesaro Rota, dirijor care își lega faima de La Scala. Programul era compus din două bucăți de Vivaldi, urmate de *Simfonia simplă* de Benjamin Britten și *Concerto Grosso nr. 1* de Ernest Bloch. Toate acestea în loc de Solti dirijând Bartok. Dezavantajoasă târguială!

Eu nu sunt în măsură să judec Vivaldi, așa că nu voi spune nimic despre primele bucăți. Reacția publicului a părut rezonabil de entuziastă. Britten a fost suficient de plăcut, dar nimic revelatoriu, nimic care să mă lase uluit. Nici măcar un pic uimit. Ca dirijor, Maestro Rota părea rigid și stânjenit, abia mișcându-și mâna dreaptă. Pentru asta îmi prelungisem eu cu o zi șederea?

A urmat Bloch și, odată cu el, primul nivel al uimirii. Execuția a fost pur și simplu genială, la fel de bună, în felul ei, ca vechea înregistrare a lui

Kubelik cu Chicago Symphony Orchestra, primul disc pe care l-am ascultat până ce nu se mai auzea și a trebuit să-l înlocuiesc, doar pentru a descoperi că nu se mai găsea. Maestro Rota a oferit o interpretare de neuitat.

La finalul concertului, l-am întrebat pe profesorul Baldacci dacă îl cunoștea personal pe maestru.

Da, îl cunoștea, erau prieteni.

— Mi-ar plăcea să vorbesc cu el, i-am spus.

Bucata din Bloch fusese grozavă.

— Nu se poate, mi-a spus.

— De ce nu?

— Tu poți vorbi, dar pentru el nu va însemna mare lucru. Și nici pentru tine. E afazic.

Nu eram doar uimit: eram absolut uluit.

— A suferit un atac cerebral, mi-a explicat profesorul Baldacci, în emisfera stângă.

Rota suferise un atac în emisfera dominantă. Aceasta explica un aspect al stilului său dirijoral, faptul că nu-și folosea brațul drept. Nu era un element al stilului său, ci consecința unui atac. Maestrul Rota prezenta o ușoară hemipareză reziduală (o ușoară slăbiciune ezitantă la brațul drept), cauzată de atac. O dizabilitate permanentă. În definitiv, emisfera stângă nu e doar emisfera dominantă pentru limbaj. Tot ea coordonează mișcările voluntare ale membrelor de pe partea dreaptă. Pacienții cu atacuri cerebrale cauzatoare de afazie au adesea și oarece probleme motorii pe partea dreaptă — desigur, în funcție de tipul de afazie.

Dirijorul prezenta un caz interesant de afazie. Am recapitulat în minte regulile mele generale pentru cazurile de afazie. Dacă problema e localizată mai mult către spatele emisferei dominante, atunci pacientul va avea mai multe probleme în înțelegerea decât în producerea limbajului. Acesta e sindromul clasic botezat după neurologul german Carl Wernicke, primul care a

descris afazia Wernicke. Vorbirea rămâne fluentă, dar nu prea mai are sens, întrucât pacientul nici nu înțelege ce i se spune, nici nu filtrează sau controlează ce zice. Rezultatul este adesea numit afazie fluentă, de tip receptiv, sau pur și simplu afazie Wernicke. Acești pacienți nu prezintă de regulă hemiplegie (paralizia unei jumătăți a corpului). Aria Wernicke nu se învecinează cu centrii motorii ai emisferei stângi și, prin urmare, afectarea ei nu implică concomitent distrugerea ariilor motorii.

Dacă leziunea distructivă, cum ar fi cea pricinuită de un atac cerebral, este localizată mai mult înspre zonele frontale ale creierului, pacientul va avea mai multe probleme în producția limbajului decât în înțelegerea lui. Aceasta este clasica afazie Broca. Acești pacienți sunt subfluenți sau nonfluenți. Și cum aria Broca este adiacentă cortexului motor, pacienții suferă adesea și de dificultăți motorii. Rezultatul cel mai frecvent este hemiplegia dreaptă, care creează dificultăți de folosire a brațului și piciorului drept chiar și după recuperare.

— Maestrul Rota folosea bagheta înainte? am întrebat.

— Mai mult ca sigur, mi-a răspuns Pietro. Lui Scherchen îi plăceau baghetele lunguiețe, pe care le folosea destul de degajat.

Așadar, Cesaro Rota suferea de afazie cu pierderi motorii. Diagnosticul era evident și, date fiind informațiile, destul de previzibil. Cel mai probabil avea o afazie clasică, de tip expresiv, adică o afazie Broca. Era subfluent, dar încă putea să exprime sau să interpreteze muzica. La mulți pacienți, abilitatea de a vorbi și abilitatea de a exprima sau interpreta muzica sunt localizate în emisfere opuse.

Deși aparent își pierduse fluența, dirijorul era în continuare capabil să exprime muzica.

— Un caz de Broca, am declamat pe tonul cel mai profesional.

Pietro a dat din cap.

— Ar fi interesant, recunosc, dar nu uimitor.

— Atunci ce e? am întrebat.

Acum ne aflam peste drum de mica sală de concerte, într-un restaurant destul de aglomerat și zgomotos, unde luasem o cafea și un desert.

— Afazie globală.

Eram uluit. Afazie globală însemna că maestrul Rota pierduse toate funcțiile limbajului, atât cele receptive, cât și cele de expresie. Wernicke și Broca în același pachet. Faptul că maestrul Rota își pierduse toate aspectele funcțiilor limbajului, dar își păstrase atât de mult din abilitatea muzicală era, într-adevăr, pur și simplu uluitor.

Mulți dintre pacienții care suferă atacuri vasculare cerebrale cauzatoare de afazie prezintă inițial un tablou clinic ce aduce a afazie globală, dar afaziile se ameliorează când începe recuperarea, iar leziunea se diminuează, pe măsură ce fiecare parte a creierului se reorganizează pentru a-și maximiza capacitățile funcționale. Acești pacienți nu suferă deficiențe permanente: pierderile se ameliorează odată cu recuperarea. Odată recuperată înțelegerea limbajului, afazia globală devine afazie Broca nonfluentă. Elementele receptive revin adesea aproape la nivelul normal, ceea ce probabil că se întâmplase și în cazul lui Rota: de la afazie globală la afazie Broca în nouă luni sau un an.

Spre deosebire de recuperarea de pe urma hemiplegiei, care are loc în câteva săptămâni, recuperarea de pe urma afaziei durează mult mai mult și de regulă îl lasă pe pacient cu dizabilități semnificative ce vor afecta toate aspectele vieții acestuia. Probabil că așa ceva se întâmplase și cu maestrul Rota. Deficitul lingvistic global s-a transformat într-o pierdere ceva mai localizată. De la afazie globală cu amuzie (imposibilitatea

exprimării prin muzică) la afazie Broca fără amuzie.

Au sosit, într-un final, și cafelele, împreună cu o selecție de biscuiți italieni. Urma să sosească și coniacul. În timp ce înmuiam primul biscuit în cafea, am spus:

— Sigur că a avansat la o afazie Broca.

Pietro mi-a aruncat o privire dezaprobatoare. Să fi fost înmuierea biscuitului în cafea o gafă socială? Pietro a ales cu grijă un biscuit pe care l-a înmuiat în cafeaua lui. Măcar nu mă făcusem de râs în societate. Aceasta însemna că mă făcusem de râs ca neurolog?

— Prima dată l-am examinat la zece zile după atac, mi-a explicat Pietro. Fusese cu un concert în State. Puccini, *Madame Butterfly*, în Philadelphia. Atacul cerebral s-a produs după concert. A fost internat acolo pentru o săptămână, după care a fost transportat aici. La vremea aia, prietene, afazia era globală. Era nonfluent. Murmura câteva fraze scurte. Avea și o ușoară hemipareză.

Profesorul și-a întrerupt expunerea cât să ia un alt biscuit pe care l-a înmuiat în cafea, făcându-mi totodată semn să fac și eu la fel, în timp ce chelnerul ne aducea grăbit alți biscuiți și cafea proaspătă.

— Cesaro, a continuat el, era capabil să recunoască cuvinte singulare. Îi arătam imagini și mai multe opțiuni de cuvinte, iar el le selecta pe cele corecte. Atât oral — dacă i le spuneam —, cât și vizual, dacă îi arătam lista de cuvinte.

Asta însemna că totuși ceva din înțelegerea lingvistică se păstrase.

— Dar propoziții nu putea să înțeleagă. Nici măcar pe cele simple. Înțelegea doar cele mai banale comenzi. Putea să execute orice comandă, atâta timp cât era compusă dintr-o singură instrucțiune.

Cunoșteam protocolul. Îi spui pacientului „Ridică brațul“, și îl ridică. „Deschide ochii“, și îi

deschide. „Ia paharul“, și îl ia. Înțelegere simplă și performanță simplă. Input și output de bază.

— Comenzile din două instrucțiuni erau altă poveste. La astea se descurca destul de prost.

„Închide ochii și ridică brațele.“ E o comandă din două instrucțiuni. Nu foarte complexă, dar maestrul Rota nu era capabil să execute ambele sarcini deodată și nici secvențial, ca pe un singur set de instrucțiuni. Comenzile din trei instrucțiuni erau un dezastru total.

Și totuși nu se puteau compara cu dirijarea *Simfoniei a IX-a* de Beethoven. Sau a oricărei alte simfonii fără soliști și cor. Adică fără cuvinte. Operă fără cuvinte nu există. Oare de asta trecuse de la operă la orchestre de coarde?

A apărut un nou platou cu biscuiți italieni; de data asta un bol mare, nu o farfurie, plin ochi cu biscuiți. Pietro i-a zâmbit chelnerului, eu le-am zâmbit biscuiților.

Apoi a revenit imediat la deficiențele inițiale ale lui Cesaro Rota. Înțelegerea autentică a limbajului era pierdută.

— Terminată.

— Ce-ai făcut?

— L-am primit în secția de reabilitare. E cea mai bună de felul ei din toată Italia. Sunt foarte mândru de ce realizăm aici.

M-am făcut mic. Știam ce urma să spună: puseseră la punct un program de logopedie și meloterapie intensivă care făcuse minuni. Însă majoritatea miracolelor obținute prin asemenea eforturi depind, din nefericire, de trecerea timpului, care permite creierului să se ajusteze noilor realități ale reorganizării sale fiziologice. Secretul succesului este elixirul timpului, nu logopedia formală.

— Pietro, i-am spus, sunt convins că ai toate motivele să fii mândru.

Mi-a răspuns cu un zâmbet.

— A doua zi, încă înainte ca logopezii noștri să stabilească liniile programului lor complex pentru o reabilitare de succes, Cesaro a fost vizitat de un vechi prieten. Giovanni Lamberto a fost și el muzician. A studiat și el cu Scherchen. Acesta, neinteresat de muzicienii slabi, l-a dat afară. Așa că Giovanni s-a apucat de medicină și a devenit radiolog. Și-a deschis propria clinică de radiologie, după care s-a retras din activitate ca să aibă timp să-și numere banii. Se întâmplă adesea ca radiologii de mâna a doua să se îmbogățească. El e unul dintre ei. Îl cunosc destul de bine. Deține cea mai mare clinică de radiologie din Milano și o lojă superbă în La Scala. L-am întâlnit frecvent la operă. Nu ratează niciun concert cu Rota. Straniu cum cei mai mulți muzicieni de primă mână abia reușesc să-și câștige existența, nu?

Italia nu era chiar atât de diferită de Statele Unite.

— A fost șocat să vadă în ce stare se găsea prietenul său. Rota îl recunoștea, dar cam atât, a continuat Pietro. Așa că Giovanni a decis să-i cânte ceva lui Cesaro. L-a dus cu scaunul cu rotile la pianul din camera de așteptare și a început să-i cânte. A cântat Intermezzoul din *Cavalleria Rusticana* a lui Mascagni. Îl știi, nu?

Desigur. Cea mai cunoscută bucată a lui Pietro Mascagni, hitul său.

— E bucata preferată a lui Giovanni. Din cauză că Scherchen i-a încheiat cariera de muzician chiar după bucata asta, moment de cotitură în urma căruia și-a schimbat viața, s-a îmbogățit și a devenit un om puternic și de succes. Nici nu a apucat să termine de cântat, că Schrechen l-a dat pe ușă afară. Cred că am auzit de zece ori povestea asta de la Lamberto. Cel puțin de fiecare dată când Rota a dirijat *Cavalleria*. Și n-ai idee cât de des se cântă *Cavalleria* la La Scala. Giovanni nu ratează nicio reprezentație. Pentru el, e ca și cum ar merge la liturghie. Așa că Giovanni s-a așezat la pian și a

cântat Intermezzoul din *Cavalleria*. Bănuiesc că l-a cântat pentru Cesaro aproximativ la fel cum a făcut-o și pentru Scherchen cu patruzeci de ani înainte. Giovanni este același muzician de atunci, dar Cesaro nu. Cesaro chiar a studiat cu Scherchen. La audiția cu maestrul, nu a cântat Mascagni. A cântat Mahler, varianta pentru pian a lui Zemlinski a *Simfoniei a VI-a*. Cesaro a fost întrerupt la rându-i de Scherchen — dar nu pentru a afla că trebuia să renunțe la muzică și să facă altceva cu viața lui, ci pentru a primi oferta de a deveni asistentul maestrului.

Cafeaua era deja rece. Niciunul dintre noi nu se atinsese de bolul cu biscuiți.

— Giovanni a cântat, iar când a ajuns în exact același punct, la exact aceeași notă la care îl oprise Scherchen și-i schimbase viața, a auzit din nou cuvintele „Stop! Stop! Crimă! Omori muzica!“. Giovanni își retrăia epifania. Dar nu din partea fantomei lui Scherchen, ci din partea discipolului lui Scherchen, vechiul său prieten, Cesaro, care-i cerea să nu ucidă muzica. Cesaro era foarte expresiv în propoziții scurte, subfluente. Poate că suferea de afazie globală, dar când venea vorba despre muzică, știa precis ce avea de spus. Și reușea să o spună în câteva cuvinte.

Giovanni s-a oprit din cântat. Dar de data asta nu de tot.

— A luat-o de la început. De data asta mai lent. „Nu!“, a strigat maestrul Rota încă o dată. Și încă o dată Giovanni și-a retras mâinile de pe claviatură. Vedea dezamăgirea și furia prietenului său. Trebuia să existe ceva ce l-ar fi făcut să se simtă mai bine. Mai viu. Mai puțin frustrat. Ceva care să-i aducă înapoi măcar o mică parte din viața lui. Ce putea fi? Cum să fi adus muzica și creația muzicală înapoi în viața lui Cesaro? Giovanni a mutat scaunul cu rotile, astfel încât să-l vadă pe Cesaro în timp ce cântă. Apoi, cu un singur cuvânt, i-a schimbat viața prietenului său. „Dirijează“, i-a

spus Giovanni lui Cesaro. Cesaro, în scaunul cu rotile, a încercat să-și miște brațul drept slăbit. Se mișca încet și moale. Ciudat. Abia se mișca. Hemiplegia dreaptă era mai puțin iertătoare decât vechiul său prieten. Și mult mai puțin adaptativă. „Dirijează“, a repetat Giovanni. Cesaro a încercat din nou. Brațul drept era nefolositor. Giovanni se simțea și el nefolositor. Avea să cânte altceva. Lui Cesaro îi plăcuse întotdeauna Richard Strauss și chiar dirijase câteva opere de Strauss la La Scala. Îi plăceau, de asemenea, și poemele simfonice. Poate, s-a gândit Giovanni, ar fi fost bine să-i cânte o secvență dintr-unul. Doar că nu știa niciunul. Oare știuse vreodată ceva din Strauss suficient de bine, pentru a putea interpreta? Nu-i plăcuse niciodată acest compozitor. Nici măcar bucata de pian compusă pentru mâna stângă, pentru Wittgenstein.

Paul Wittgenstein a fost un mare pianist care a făcut un tur de concerte în Europa înainte de Primul Război Mondial.

— Pentru a susține democrația în lume, am spus eu.

— Da. Iar țara noastră a fost una dintre democrațiile susținute de această experiență. Ne-am ales cu Mussolini — nu contează… Nu asta era ideea, prietene. Wittgenstein și-a pierdut brațul drept în Marele Război. O tragedie pentru oricine, dar un dezastru absolut pentru un pianist profesionist. Muzică pentru pianiștii cu un singur braț nu exista. Dar Wittgenstein avea charismă, iar familia lui avea bani.

— Cum m-a învățat pe mine mama, am parafrazat-o eu, nu există situații în care banii să-ți facă rău.

— O femeie înțeleaptă, a spus Pietro, dând din cap. Ei bine, Wittgenstein și-a folosit banii inteligent, angajând compozitori care să-i scrie bucăți pentru orchestră și pian pe care să le poată interpreta cu mâna stângă. Și nu orice compozitori,

ci pe cei mai buni. Maurice Ravel a compus un concert de pian pentru mâna stângă și orchestră. Și Serghei Prokofiev. Și tânărul Benjamin Britten. Și marele Richard Strauss. Lui Scherchen i-a plăcut bucata cu pricina. Păi, dacă Wittgenstein putea să cânte cu mâna stângă, de ce n-ar fi putut și Cesaro să dirijeze cu mâna stângă?

Pietro a făcut o pauză. A comandat coniac pentru amândoi.

— Lipsa de cunoaștere poate fi ceva încântător, a continuat. Tu și cu mine am fi știut de ce ideea lui Lamberto era sortită eșecului. Era o idee nebunească, una fără binecuvântarea neurologiei, ca să zic așa. Wittgenstein și-a pierdut brațul drept, dar creierul său a rămas intact, la fel și abilitățile muzicale. Însă Cesaro suferea de afazie globală. Un om redus la emiterea unor propoziții de câte un cuvânt fiecare, uneori două. Un om cu înțelegerea fragmentată. A te gândi că un om aflat în situația asta ar fi putut dirija era o absurditate.

Pietro avea dreptate. Sosise, între timp, și coniacul. Am sorbit fiecare câte o înghițitură.

Apoi a continuat:

— „Dirijează“, i-a spus din nou Giovanni. După care a comis păcatul de a da încă o comandă. „Cu mâna stângă. Dirijează cu mâna stângă.“

O comandă din două instrucțiuni care implica o judecată care presupunea discriminarea dreapta–stânga. Cineva care ar fi înțeles afazia globală nu ar fi dat niciodată o asemenea comandă. O garanție a ratării și frustrării. Dar Giovanni Lamberto nu avea asemenea cunoștințe despre sistemul nervos: el era un muzician ratat și un radiolog de mâna a doua retras din activitate.

— „Dirijează cu mâna stângă!“, i-a ordonat ferm prietenului său, de parcă ar fi fost maestrul Scherchen la curs. În timp ce-i ordona prietenului său să dirijeze, Giovanni a cântat primele note, ridicând privirea din claviatură. Părea că o întreagă orchestră așteaptă instrucțiunile dirijorului. Și

Cesaro Rota a dirijat. Cu mâna stângă. Cu toate gesturile implicite: controlul tempoului, volumul, frazarea. Tot ce ținea de interpretare. De-ar fi fost Giovanni capabil să cânte la același nivel la care dirija prietenul său, ar fi primit și el un post de asistent de dirijor!

Pietro și-a privit ceasul. Sosise vremea să mă conducă înapoi la hotel.

— Și ce s-a întâmplat?

— Ai văzut ce s-a întâmplat, mi-a răspuns el.

— Am nevoie de mai multe detalii, m-am plâns eu.

— Ca neurolog? Sau ca scriitor?

Nici nu m-am sinchisit să protestez. Picasem în capcană.

— Eu nu mai fac nicio diferență între cele două. Cândva exista o diferență, acum nu mai există.

— Mâine îți pot face cunoștință cu maestrul Rota.

— Am zbor la ora unsprezece. Până la nouă trebuie să fiu la aeroport.

— Există zboruri directe spre Chicago în fiecare zi din săptămână.

Nu i-a fost greu să mă convingă.

În noaptea care a urmat, în timp ce încercam să adorm, îmi treceau prin minte toate articolele despre pierderea abilităților muzicale pe care le citisem în viața mea, precum și toate rapoartele cazurilor de muzicieni cu afazie. Muzicieni dintre cei mai faimoși, precum Ravel. Muzicieni amatori. Important nu era dacă abilitatea muzicală se pierduse din pricina unei leziuni restrânse din creier, ci ce se întâmplase cu talentele muzicale în cazul în care o leziune cauza un alt deficit restrâns? Dar ce însemna „restrâns“ în acest caz?

Ce este muzica? Care este substratul său neurologic? Cum dobândește creierul abilități muzicale? Nu doar unde, ci cum și când? E posibil ca traseele neuronale ale muzicii să fie tot un proces adaptativ de tipul „timpanului“?

Muzica este universală. Prezentă în toate culturile. Melodie. Ritm. Organizarea sunetului în acea succesiune planificată pe care o recunoaștem sub numele de muzică. Universalitatea ei pare să sugereze că muzica nu este o funcție înnăscută, ci o achiziție, cum este și limbajul. Dar nu precum cititul. În definitiv, limbile care dezvoltă un sistem propriu de scriere sunt puține. În schimb, orice limbă are cântecele ei.

Mi-am amintit brusc ceva ce m-a învățat fiica mea cea mare despre muzică. Nu-și propusese să mă învețe ceva, dar a spus o vorbă de duh. Tocmai ne întâlniserăm pentru prânz, așa cum facem de multe ori, la un restaurant cu bucătărie specifică Orientului Mijlociu. Ea iubește bucătăria Orientului Mijlociu. Când am intrat în restaurant, fiica mea a spus:

— Slavă Domnului, au pus cântecul ăla!

— Ce cântec? m-am mirat eu cu voce tare.

— Ei, cântecul ăla! Există un singur cântec arăbesc pe care îl auzi în toate restaurantele de genul ăsta. Așa îți poți da seama că mâncarea e autentică. Dacă auzi acel cântec.

Ea știa că nu există „un singur cântec“, însă pentru niște urechi care au ascultat o viață doar muzică vestică, tot spectrul cântecelor arabe tradiționale pare că sună la fel. Atunci am înțeles, brusc, că achiziția muzicii se realizează după aceleași reguli de bază ca achiziția limbajului. Dacă se întâmplă să crești în Damasc, atunci vei învăța toate acele cântece, tot stilul muzical, fără să ți se pară identice. În schimb, muzica simfonică din Vest ți se va părea la fel. Același Beethoven repetat la nesfârșit. Uneori sub alte nume — Haydn, Mozart, Brahms sau Mahler. Orchestra cântă din nou „simfonia aia“. O experiență de învățare în care mediul joacă rolul principal. Ascultă arabă și vei învăța arabă. Crești cu engleză și vei învăța engleză. Crești cu Frank Sinatra și Bill Crosby și vei cunoaște diferența dintre ei sau

dintre Rolling Stones și The Grateful Dead. Crești în Bagdad și vei învăța să recunoști și cele mai subtile variațiuni ale „cântecului ăluia“.

La fel ca în cazul limbajului, există și pentru învățarea muzicii o incontestabilă fereastră de oportunitate.

Prin asta am răspuns la întrebarea cum (și când) se învață muzica, dar nu și la întrebarea „unde?“ Și nici nu am aflat dacă structurile cerebrale de exprimare a muzicii sunt sau nu niște adaptări evolutive de tipul „timpanelor“.

Vissarion Șebalin a fost, de asemenea, afazic. Un extraordinar compozitor rus din secolul XX, contemporan cu Prokofiev și Dmitri Șostakovici. Cât de bun compozitor fusese? E greu de spus precis. Mai mult decât compozitor, a fost un critic nereținut al guvernului sovietic. Trăsătură nu foarte sănătoasă pentru un compozitor care trăia în Rusia lui Stalin. Puteai să-ți pierzi mult mai mult decât brațul drept.

Șebalin a suferit un atac cerebral în emisfera stângă, în urma căruia s-a procopsit cu afazie și o pierdere severă a limbajului *expresiv* — adică nu mai putea vorbi —, însă limbajul receptiv era în stare bună, compozitorul înțelegând ce i se vorbea. Șebalin, acum cu afazie Broca, a continuat să compună, scriind unele dintre cele mai bune lucrări ale sale; abilitățile sale muzicale, atât de recepție, cât și de expresie, au fost cruțate. Abilitățile au fost preluate de emisfera dreaptă intactă.

Dar cum rămâne cu Rota și afazia sa *globală*?

Și cât din muzică depinde de structura adaptativă a „timpanului“? Cu siguranță că citirea notelor muzicale trebuia să implice așa ceva, precum cititul. La fel și scrierea notelor muzicale. Două activități ce trebuie predate și învățate printr-un proces de educație formală, la fel ca scrisul și cititul. Însă seturile de reguli muzicale, deși variabile de la cultură la cultură, la fel ca limba,

par ușor de achiziționat. Dacă procesul începe la vârsta potrivită, orice om învață muzica la care este expus. Dar nu și compoziția — nu și creația unei melodii noi și, cu siguranță, nu și abilitatea de a compune o simfonie ce implică orchestrație și armonie. Aceste aspecte ale compoziției muzicale trebuie să fie, cel puțin în parte, o formă de „timpanizare“. Compunerea *Simfoniei a IX-a* de către Beethoven a fost pur și simplu un triumf al conceptului de „timpan“ al lui Stephen Jay Gould. Aceasta înseamnă că o parte dintre regulile aplicabile vorbirii se regăsesc și în cazul muzicii — aceleași trei reguli de bază ale achiziției — *expunere, expunere și iar expunere*!

Dar, dincolo de abilitățile de bază, există o experiență muzicală mult mai complexă care necesită o predare formală, fiind total dependentă de „timpane“. Iar acestea au propriile lor serii de reguli predefinite. Reguli diferite în culturi diferite. Toate controlate de trei principii de bază: *expunere, expunere și iar expunere!*

Am reușit, în cele din urmă, să adorm, murmurând *Concertul de vioară* al lui Jean Sibelius, în versiunea revizuită cântată de Jascha Heifetz. Poate că există și interpretări mai bune, dar asta e cea cu care am crescut eu.

A doua zi dimineață, înainte de a-l întâlni pe maestrul Rota, am avut șansa de a vorbi cu terapeutul său. Atacul suferit de Rota avusese loc cu aproape trei ani înainte. Mi-au arătat tomografiile computerizate. Atacul nu lezase doar o mică arie. Fusese un atac masiv, implicând majoritatea emisferei stângi, întreaga arie alimentată de artera cerebrală medie stângă, care asigură fluxul sanguin în aproape două treimi din emisfera stângă. Acești pacienți se descurcă adesea foarte prost. Se recuperează puțin și rămân cu dificultăți lingvistice semnificative, de toate tipurile, atât în componentele de expresie, cât și în

cele de receptare. Afazie și hemiplegie. Mult mai rău decât Paul Wittgenstein.

Cum se prezenta Rota imediat după atac?

Cu afazie globală severă.

Mai precis? Că era neurologul sau scriitorul cel care cerea detaliile nu mai conta, aveam nevoie să știu faptele.

Abilitățile receptive ale lui Rota se prezentau destul de prost. Capacitatea de repetiție a cuvintelor fusese sever perturbată. Producția vorbirii era foarte limitată. Au urmat optsprezece luni în care a fost supus celei mai intense logoterapii posibile, la capătul cărora a fost reevaluat. Încă suferea de afazie globală. Înțelegerea era slabă. Nu la fel de slabă ca la început, dar tot debilitantă. Capacitatea de a repeta cuvintele rămăsese sever perturbată. Producția lingvistică, tot foarte limitată. Dar putea să cânte.

— Cei mai mulți afazici nu pot cânta, le-am amintit eu. Maestrul Rota a fost capabil să cânte imediat după atac?

— Nu testaseră niciodată aspectul acesta la nivel formal.

Mi l-am imaginat pe Giovanni Lamberto cântându-i — mi-am imaginat că cei doi nu s-au limitat la aria din *Cavalleria*.

Citea?

Nu.

Dar aptitudinile muzicale? Citea note?

Oamenii aceștia erau specialiști în limbaj, nu în muzică. Majoritatea dintre ei nu știau să citească partituri. Nu s-ar fi așteptat nimeni ca ei să evalueze asta.

L-am privit pe maestrul Rota mergând spre mine. Era însoțit de amicul meu, Pietro Baldacci, și de un alt bărbat, pe care l-am recunoscut a fi pianistul din seara anterioară, cel care cântase bucata de *piano obbligato* din *Concerto Grosso* al lui Bloch. Hemiplegia dreaptă de care suferea Rota

era evidentă. În hemiplegie, mușchii părții afectate nu sunt implicați cu toții în egală măsură.

În atacurile vasculare obișnuite, mușchii implicați în extensia (întinderea) brațului sunt mai afectați decât cei implicați în flexie (îndoire). Flexare înseamnă orice mișcare care îndoaie încheietura, astfel încât cele două oase care se întâlnesc în încheietura respectivă să vină mai aproape unul de celălalt. După atac, brațul rămâne în poziție flexată, îndoit de la cot și încheietură de mușchiul flexor care nu mai întâmpină rezistența mușchiului extensor slăbit. La picior lucrurile stau exact invers. Mușchiul flexor este slăbit, iar cel extensor rămâne activ. Extensorii țin osul în linie dreaptă. După atac, piciorul devine țeapăn. Șoldul și genunchiul nu se mai îndoaie (flexează) pentru a ridica piciorul de pe pământ în mișcarea de pășire. În loc de asta, piciorul țeapăn este tras după corp, fiind balansat în lateral și adus înapoi în poziție, mișcare cunoscută sub numele de circumducție. Într-un atac cerebral, mușchii pe care strămoșii noștri patrupezi îi foloseau pentru a se opune gravitației sunt mai puțin afectați decât mușchii care servesc mișcării voluntare, fie și unei mișcări atât de simple cum este mersul înainte. În cazul maestrului, mușchii care aveau cea mai puțină legătură cu gravitația erau cei de la brațul drept. Nu e de mirare că a învățat să țină bagheta cu mâna stângă.

Pietro ne-a făcut cunoștință. Fiecare a înclinat capul în fața celuilalt. Nu-și putea folosi brațul drept nici cât să dea mâna cu cineva.

Apoi am făcut cunoștință cu celălalt bărbat, Giovanni Lamberto. Lamberto devenise pianist până la urmă. Se obișnuise să cânte sub conducerea lui Rota. Iar Rota se obișnuise de minune să-l dirijeze. Maestrul a spus „Scuzz“ și a pornit cu o mișcare de circumducție către toaletă, ceea ce nu m-a deranjat, întrucât eu cu Lamberto voiam de fapt să vorbesc.

M-am întors către el. L-ar fi deranjat câteva întrebări despre *maestro*?

De asta se afla acolo. Pietro îl avertizase că aveam să-i pun niște întrebări.

Era *maestro* capabil să citească partiturile?

Nu.

Să învețe o partitură nouă ascultând-o?

Nu. Dirija doar bucăți pe care le știa dinainte de atacul vascular.

Era capabil să cânte?

Da.

Arii?

Cu siguranță. Era capabil să cânte toate operele repertoriului standard. Toate lucrările pe care le dirijase atât de mulți ani. Verdi. Puccini. Bellini. Mult-îndrăgita lor *Cavallerie*. Chiar și sextetul din *Lucia*, cu toate cele șase părți.

Era limpede că pierduse capacitatea de a învăța noi compoziții. Amuzie receptivă parțială. Amuzie Wernicke, ca să zicem așa.

— Însă poate învăța cântece noi, a spus Giovanni Lamberto.

Am fost surprins. Ce însemna asta? Că amuzia sa receptivă nu era severă? Sau că răspunsul la întrebarea mea era mai complicat? Însemna că muzica depindea și nu depindea de „timpane“. Că semăna mai mult cu cititul decât cu vorbirea. Învățarea unei simfonii implică un „timpan“. Însă învățarea unui cântec simplu implică un mecanism mult mai de bază, unul mai bine înrădăcinat în creierul uman. Creierele noastre au fost proiectate pentru a deține această abilitate ori au selectat-o, alegând să o păstreze în situația unei expuneri corespunzătoare. Rota putea să uite Beethoven, dar ținea minte cântece simple. Nu era chiar o epifanie, însă era ceva ce nu înțelesesem atât de clar până atunci.

Ce fel de cântece? Giovanni nu era sigur că înțelesese întrebarea.

I-am povestit despre fiica mea și întâmplarea cu „cântecul ăla“.

A înțeles.

— Cântece vechi, a spus. Arii clasice.

— Oare nu cumva reînvăța cântece pe care le știa dinainte?

Iată-mă mereu sceptic. Adesea familiile pacienților îți povestesc despre noi deprinderi învățate de pacienți, agățându-se de orice dovadă de progres, dar interpretând greșit ce observă. Nu sunt cântece noi, sunt cântece vechi readuse la viață. Asta „învățase“ și *maestro*?

— Nu. Sunt noi pentru el.

— Cum puteți fi sigur?

— Tocmai a apărut o nouă partitură ce conține o lucrare minoră de Rossini. Rota nu a mai văzut-o și auzit-o niciodată. Nimeni nu a văzut-o sau auzit-o vreodată. I-am cântat din ea. A învățat-o. Cântăm împreună. E capabil să învețe cântece noi.

Tonul vocii sale avea o notă de triumf, cu totul justificată. Giovanni avea meritul de a fi readus la viață muzica lui Rota.

— O poate și dirija?

— Nu știu. N-am încercat.

Maestrul a revenit de la toaletă la fix.

Nu știam ce să zic. Era afazic. Afazie globală. Cât de globală? Ce-ar fi înțeles?

— Bloch, i-am spus.

M-a privit.

— Bravo! i-am spus.

M-ar fi ajutat dacă aș fi știut să spun „frumos“ în italiană. Mi-a zâmbit.

— Kubelik, i-am spus.

M-a privit curios.

— Bravo, Kubelik. Bravo, Rota!

A zâmbit și mai larg.

— Bravo, Kubelik. Bravissimo, Rota“.

— Nu, a scuturat el din cap.

Atât. Giovanni s-a așezat la pian. A început să cânte aria „nouă“ de Rossini. Cesaro Rota a

început să cânte alături de el. Toate cuvintele, rostite perfect și pe note.

Giovanni s-a oprit din cântat și din interpretat la pian în mijlocul ariei și a luat-o de la început. A cântat câteva măsuri, apoi a spus „Dirijează".

Maestrul a ridicat brațul stâng și a rămas nemișcat. Giovanni a început să cânte, dar Rota făcea eforturi să țină pasul. Pianistul îl conducea pe dirijor; Rota era pierdut. Giovanni nu putea să continue tot așa, deci a început să cânte din voce aria. Rota s-a luat după el și, pe măsură ce cânta, a început să miște și mâna, încercând să prindă timpii. Nu dirija, dar era mult mai mult decât reușise adineauri. Deci așa reînvăța; își crease o nouă metodă, cântând ceea ce auzea.

Și cu asta am aflat și răspunsul la întrebarea mea. „Timpanul" își pierduse toată moștenirea artistică. Era complet dezgolit. Și totuși domul nu se surpase. Muzica depinde și nu depinde de un „timpan".

În timp ce se pregătea să părăsească încăperea, am spus încă o dată

— Kubelik, bravo. Rota, bravissimo!

El a scuturat din cap și a spus doar două cuvinte:

— Schick, bravo!

Apoi a plecat împreună cu Giovanni. Știam exact ce spusese. George Schick era pianistul care interpretase bucata de *piano obbligato* din înregistrarea din Bloch făcută de Kubelik cu Chicago Symphony Orchestra. Schick, bravo! Schick își dăduse întreaga măsură atunci; era singura lui realizare legendară.

Iar Rota știa și își amintea asta.

— De ce îl folosește pe Giovanni ca pianist?

— Nu are încotro, a răspuns Pietro.

— Din loialitate, am presupus eu.

— E vorba despre bani, mi-a răspuns el. Lamberto a asigurat financiar absolut toate concertele lui Rota.

Mama avusese dreptate. Banii nu pot face rău niciodată. Wittgenstein a folosit banii tatălui său pentru a cumpăra lucrări de la Ravel, Strauss și Prokofiev. Rota îl avea pe Lamberto care plătea orchestrele, dar se punea și pe sine în pachet. Termenul *obbligato* căpăta un nou înțeles.

Muzica nu este, desigur, o capacitate mentală monolitică. Este alcătuită din diferite funcții și aspecte, fiecare cu suportul său neurologic. Componentele individuale abia acum sunt analizate aparte. Melodia nu are aceeași structură anatomică precum ritmul. Timbrul depinde de un alt substrat. Compoziția, care aduce împreună toate aspectele, este la rândul ei diferită. Toate aspectele țin de perioade critice, de ferestre de oportunitate specifice, în cadrul cărora individul trebuie să acumuleze abilitățile necesare. Muzicienii profesioniști cunosc dintotdeauna aceste perioade. Pentru a ajunge virtuoz, un muzician trebuie să înceapă să cânte și să repete înainte de a împlini treisprezece ani. Nu la paisprezece, nu la cincisprezece. Înainte de treisprezece.

Cercetătorii în neuroștiințe au demonstrat asta cu ajutorul imaginilor creierelor violoniștilor în timpul interpretării, obținute prin rezonanță magnetică (MRI). Această tehnică evidențiază circuitele neuronale activate în cadrul unei activități specifice. Ei au descoperit că violoniștii care încep să cânte de timpuriu activează circuite mai mari și mai complexe decât cei care încep mai târziu. Creierele celor care au început la trei sau patru ani nu arată diferit de creierele celor care au început la unsprezece sau doisprezece ani. Diferența este abruptă între doisprezece și treisprezece ani. Cei care încep după treisprezece ani nu-i mai ajung pe ceilalți din urmă. Circuitele activate de aceștia sunt mai mici, mai puțin complexe și mai restrânse. Diferența cea mai mare este înregistrată la măsurarea corpului calos, puntea majoră de legătură între emisfere. La cei

care au început de timpuriu este mai mare și mai gros. Chiar a crescut mai gros? Nu. A fost selectat să rămână cât de gros era pentru a permite coordonarea interacțiunilor între ariile motorii ale celor două cortexuri motorii. Ceva esențial pentru violoniști, dar de care noi ne putem lipsi.

Și mai interesante sunt cele câteva studii preliminare care sugerează că, cel puțin la unii dintre dislexici, corpul calos este mai îngust decât la persoanele care pot citi normal. Nu în părțile frontale, în ariile unde la violoniștii virtuozi e mai gros, adică acolo unde este localizată coordonarea mișcării, ci mai în spate, unde este localizată coordonarea limbajului receptiv cu inputul vizual. Se nasc acești oameni cu interconexiuni mai mici? Sau sunt, cumva, incapabili să selecteze suficient de eficient acest „timpan“, încât să-l păstreze?

Din punctul meu de vedere, a doua variantă e cea corectă.

Lumea muzicii abundă de povești care ilustrează ferestrele de oportunitate. Potrivit unei legende, mătușa lui Leonard Bernstein s-a mutat din Boston când Lenny, care nu cântase încă nici măcar o notă, avea patru ani, lăsându-i în grijă mamei acestuia pianul ei. A fost dragoste la prima vedere. Un geniu muzical în toată puterea cuvântului. Ce talent natural. Dar ce s-ar fi întâmplat dacă mătușa se muta zece ani mai târziu? Ar fi fost prea târziu. Ariile cerebrale care ar fi trebuit selectate ar fi fost deja supuse unei selecții negative.

Ce s-ar fi ales de Mozart dacă s-ar fi născut, să zicem, în Epoca de Piatră, înainte de inventarea pianului?

PARTEA A DOUA

VULNERABILITĂȚILE CREIERULUI: MOARTEA CELULARĂ PROGRAMATĂ, PRIONII ȘI DUREREA

8

PRÂNZUL MEU CU OLIVER

DE CE DIMINEAȚA ACEEA A FOST DIFERITĂ DE TOATE CELELALTE DIMINEȚI

Dincolo de orice contrast superficial, eu și Oliver Sacks suntem în realitate destul de diferiți. Suntem amândoi neurologi, e adevărat. Ca neurologi, ce-i drept, am manifestat amândoi un interes major și neîntrerupt față de boala Parkinson. Și amândoi am scris despre subiectele noastre de interes în neurologie în cărți adresate unui public mult mai larg decât cel al colegilor neurologi. La fel de adevărat este că scrisul nostru a evoluat în mare măsură din experiența cu pacienții și din cercetările făcute pe pacienții noștri. Suntem amândoi niște cititori pătimași. Și niciunuia dintre noi nu i-ar strica să piardă vreo cincisprezece sau douăzeci de kilograme. Oricum, eu am de dat jos mai mult decât Oliver.

Nu ne-am întâlnit niciodată până în 1986. Eram membri ai acelorași organizații profesionale, dar ne mișcam în cercuri foarte îndepărtate. De asemenea, citeam — și scriam — cărți foarte diferite: el poate să scrie despre un pacient cu Parkinson și să facă trimiteri la James Joyce, D.H. Lawrence, Hermann Hesse și H.G. Wells. Referințele mele s-ar îndrepta mai mult către Dashiell Hammett, Ernest Hemingway, Graham Greene și Kurt Vonnegut. Oricât m-ar stânjeni s-o spun, trebuie să recunosc că nu am terminat niciodată de citit *Ulise*, iar de *Finnegans Wake* nici măcar nu m-am apucat. Dar știu din surse

autorizate că nu a citit nimeni vreodată *Finnegans Wake*.

Drumurile noastre literare s-au intersectat din când în când: l-am citit amândoi pe T.S. Eliot. Dar cine nu l-a citit? Sau cel puțin cine din generația noastră, cu un strop de pregătire literară, ca să nu zic de ambiții scriitoricești? Sau poate, în ce mă privește, ar trebui să spun „pretenții"? Însă pe mine antisemitismul lui Eliot mă împiedică să cred în adevărul lui. Oare și pe Oliver? Nu ne-am sinchisit nici măcar o dată să discutăm despre el. Eliot și varianta lui de antisemitism de salon nu-mi mai pare ceva atât de important.

Ce a devenit din ce în ce mai interesant pentru mine e faptul că Oliver Sacks și cu mine gândim neurologia în moduri destul de diferite, din perspective vag tangențiale. Aceasta chiar e ceva în cazul a doi neurologi educați în aceeași țară, aproape în același timp. El a studiat la Los Angeles, iar eu în Minnesota și Chicago; am terminat amândoi facultatea în anii '60. Pentru Oliver, creierul și funcționarea acestuia reprezintă o chestiune filosofică. Simplu spus, această conexiune dintre creier și filosofie pe mine mă depășește. Nu l-am citit niciodată pe Nietzsche. Nici pe Thorstein Veblen. Nici pe Bertrand Russell. Singurul filosof, de secol XX, ale cărui lucrări m-am străduit să le parcurg a fost Karl Popper. Pentru mine, Schopenhauer e doar un nume dintr-un cuplet de Lorenz Hart, scris pentru a fi cântat de o dansatoare de striptease în stilul lui Sally Rand[7], cea care a devenit și personaj în unele romane polițiste pe care le-am citit.

Mă consider, în schimb, un neurolog cu pregătire clasică, gândind sistemul nervos în cadrul neurologiei clasice și privind creierul din perspectiva neurologiei clasice. Când văd un pacient hemiplegic, mă gândesc imediat la deficiența de care suferă și la localizarea ei în sistemul nervos. Dizabilitatea și semnificația ei vin

pe primul loc. Ce e special la Oliver e că nu a purtat niciodată acești ochelari de cal. El gândește asupra creierului într-un cadru ce nu doar că are alte granițe, dar include elemente care, în lumea neurologiei mele, nu au intrat niciodată în calcul. Când întâlnește un pacient hemiplegic, Oliver se întreabă mai întâi cum funcționează restul creierului, cum se readaptează creierul respectiv și ce înseamnă asta în viața pacientului.

Eu încerc să pun întrebări simple, întrebări de cercetător, care se pot dovedi greșite. Oliver încearcă să înțeleagă la un cu totul alt nivel. El pune întrebări mult mai profunde, aproape intangibile. Astfel că întrebările noastre pornesc din unghiuri diferite. Cu puțin noroc, aceste unghiuri și abordări sunt complementare. Există zone rare de intersecție, câte un petic ici și colo. Din fericire, în ultimii treisprezece ani am devenit prieteni. Așa se face că, fiind în New York, am trecut pe la apartamentul său, care-i servea și de birou, pe atunci în Greenwich Village, pe Twelfth Street.

Între noi mai există o similaritate, una care ar putea servi de conexiune majoră. Sunt sigur că în școala primară — sau cum s-o fi numind în Londra — va fi fost, și el, unul dintre ultimii copii care erau aleși să facă parte din orice echipă sportivă. Că vorbim despre fotbal, rugby, baseball sau baschet, am făcut amândoi parte din grupul copiilor aleși la urmă.

— Avem o problemă, a remarcat Oliver, în timp ce ne împleticeam pe scările scurte, slab iluminate și uzate care duceau către restaurantul italian pe care el îl alesese pentru prânz.

Îl întâlnisem pentru un moment în Washington, cu o săptămână înainte, la premiera filmului *Revenire la viață*, adaptat după bestsellerul său, *Omul care își confunda soția cu o pălărie*[8], spunându-i că urma să vin la New York și că speram să ne întâlnim. A părut entuziasmat. Am

sugerat să luăm prânzul, el a fost de acord, așa că iată-ne.

Stătea în cadrul ușii, țuguindu-și buzele și mângâindu-și barba preaplină, alb cu negru — o imagine ce a devenit brusc parte din personalitatea lui publică după ce a fost jucat de actorul Robin Williams în film.

— Toate acestea erau doar manierisme nevinovate, mici tabieturi de-ale mele, parte din personalitatea mea inconștientă. Acum par caricaturi de-ale lui Robin Williams, mi-a spus. Nici nu mai știu dacă le fac inconștient din aceleași motive pentru care le-am făcut o viață sau deoarece eu, dintr-un motiv necunoscut, am nevoie să imit varianta lui actoricească pentru a fi eu însumi.

Probabil că erau corecte ambele variante. Oliver era capabil să judece lucrurile în felul lui neașteptat, prin idiosincraziile ce fac parte din modul în care creierul său, ca entitate funcțională, a ajuns la o înțelegere cu lumea prin care a hoinărit. E limpede că Robin Williams și-a studiat temeinic subiectul.

Ne-am așezat. Au sosit pâinea și untul. Le-am devorat.

Am discutat despre multe, inclusiv despre film. Într-o versiune timpurie a scenariului, personajul său era jucat de o femeie, iar Robert De Niro, proaspăt ieșit din comă, se îndrăgostea de ea. Din fericire, scenariul fusese rescris, așa încât Robin Williams devenise Oliver Sacks, cu manierisme cu tot.

— Eu nu sunt un personaj, a protestat Oliver.

— Noi toți suntem personaje, l-am consolat eu.

Am discutat despre situația implanturilor experimentale de țesut nervos fetal pentru a trata boala Parkinson, cercetări pe care eu le urmăream mult mai sârguincios decât el. Grupul meu de cercetare se afla în avangarda studiului implanturilor cu țesut adrenal, fiind pe punctul de

a iniția un program de implanturi fetale. L-am pus la curent.

Am vorbit despre programul de scris al fiecăruia. El mergea la spital doar trei zile pe săptămână, iar în celelalte scria. Mi-am recunoscut invidia — nu pe succesul său, ci pe timpul său liber. Timp în care scăpa de alte responsabilități. Timp pentru scris.

Și apoi, scriitorii. Pe James Joyce, pe D.H. Lawrence și pe Dashiell Hammett nu-i aveam în comun (iar despre Hammett sunt cel mai sigur). Nici pe Eric Ambler. Dar aveam puncte comune, pe care le-am găsit cu ușurință: D.M. Thomas. Harry Muslich. Și o seamă de poeți: W.H. Auden; Konstantinos Kavafis; Dannie Abse, un medic și poet evreu de origine galeză, care a trăit, a scris și a practicat medicina în Londra, unde Oliver a trăit până ce a venit în Statele Unite pentru a studia neurologia, la mijlocul anilor ’60. Știa de Dannie Abse? Erau prieteni?

Fuseseră prieteni.

M-am lăsat pe spate în scaun. Știam că urma o poveste, o simțeam cum se năștea. Oliver și-a țuguiat buzele și și-a mângâiat barba. A șters farfuria cu un colț de pâine.

L-am imitat.

— Aveam zece ani. Se întâmpla în timpul Războiului. Să vedem…, după care a luat o pauză.

A mai trecut o dată cu mâna prin barbă. A luat o altă bucățică de pâine pe care a început să o studieze. Farfuria fusese deja curățată, de două ori. A pus bucata de pâine înapoi.

— Era pe la o mie nouă sute patruzeci și patru. Ba nu, ’43. Sunt sigur că era în ’43. Am mers la una dintre lecturile lui de poezie.

La vârsta de zece ani! Eram uluit. Ce căuta la o lectură de poezie? Ar fi trebuit să joace miuța pe stradă, ca mine. Ca oricare alt puști de zece ani.

— Am mers cu mama. Se întâmpla la Cosmos Club. În Swiss Cottage. La Londra.

— Încă mai trăiește acolo, am intervenit eu.

Era plăcut să pot adăuga ceva substanțial conversației.

— Am discutat cu el după lectură. L-am întrebat despre unul dintre poemele sale.

La zece ani!

— Dar n-am mai vorbit de-atunci. Cel puțin din câte îmi amintesc eu. Cred că se poate spune că prietenia noastră a expirat.

Expirat. O mie nouăsute patruzeci și trei. Aproape cincizeci de ani. La vârsta de zece ani!

— Îl cunoști pe Dannie? m-a întrebat.

— Da.

— Cum v-ați cunoscut?

— I-am scris o scrisoare de admirator.

A dat aprobator din cap.

— Acum doi ani. Până atunci nu citisem nimic din poemele sale.

A scuturat capul a dezaprobare.

— Nțț....

— Îi răsfoiam cartea. Și am dat peste poemul lui despre Erza Pound. Ideea m-a enervat. Eram convins că e doar o altă încercare jalnică de apărare intelectuală a lui Pound. Pound poetul. Pound geniul. De parcă poezia șterge toate păcatele. Despre geniu n-ai voie să spui nimic. Cum poate cineva să scrie un poem în onoarea acelui nenorocit de antisemit? L-am citit, fierbând prin toți porii. Dar nu era o apologie. Era un atac, o condamnare absolută, atât a lui Pound, cât și a apărătorilor lui. Era scris într-un limbaj poetic ce sfida orice încercare de contraatac. Abse spunea tot ce simțeam, tot ce trebuia spus, cu mult mai articulat decât aș fi reușit eu vreodată. Atât despre Pound, cât și despre apărătorii săi, pe care aproape că-i așeza în statutul de conspiratori.

— Abse este un poet, mi-a reamintit Oliver.

— Iar eu am devenit fanul său. În noaptea aceea, m-am așezat la birou și i-am scris o scrisoare de admirație. A fost prima de genul

acesta pe care am scris-o de la unsprezece ani încoace, când i-am trimis una lui Jacob Nelson Fox.

— Nu cunosc lucrările lui.

Fox a fost un jucător de baza II la mult-iubiții mei White Sox, la meciurile cărora m-am perpelit eu în timp ce Oliver mergea să-l asculte pe Dannie Abse recitând. Nu avea niciun motiv să fi auzit vreodată de Nellie Fox. Chiar niciunul.

— E cunoscut doar de cei din Chicago, am spus. E de interes strict local.

O aprobare din cap în timp ce răsucea o șuviță din barbă.

Am schimbat subiectul. Nu venisem aici ca să discut despre Nellie Fox. Aveam o poveste pe care intenționam să o împărtășesc cu Oliver. El scrisese povestea piciorului său rupt și a modului în care această întâmplare modificase viziunea sa asupra bolii și pacienților. Aveam și eu o poveste. Despre un deget rupt. Nu-mi modificase perspectiva asupra vieții, ci doar asupra unui singur aspect al funcționării creierului. El parcursese drumul de la pierdere la perspectivă, personalitate și filosofie de viață. Eu parcursesem drumul de la deficiență la mecanismul prin care deficiența modifică fiziologia creierului. Era, în definitiv, povestea mea, nu a lui. I-am spus-o cât mai detaliat cu putință.

Șase și patruzeci și cinci de minute; dimineața cu pricina. Eram în grafic. Aproape o oră și jumătate scrisesem și sorbisem cafea. Acum trebuia doar să fac un duș, să mă bărbieresc, să mă îmbrac și să ies din casă la șapte pentru a merge la spital, la munca mea „adevărată“. După ce mi-am spălat de șampon puținul păr pe care îl mai aveam, am oprit apa, am deschis ușa dușului, m-am întins după prosop, am început să mă șterg, am ieșit din cabina de duș, ca de-atâtea ori, cu stângul înainte, trăgând piciorul drept peste pragul cabinei și am ratat. Durere. O durere cumplită mi-a explodat în

creier! Degetul meu mare de la piciorul drept nu a reușit să treacă pragul. Am reușit, cumva, să-l zdrobesc de marginea de trei centimetri a cabinei. Degetul pe care îl rupsesem cu câteva săptămâni în urmă și care abia începuse să se vindece.

De ce în dimineața aceea? De ce nu în alta? De ce a trebuit să fiu atât de al naibii de împiedicat când aveam deja un deget rupt? De ce? Durerea era insuportabilă. Îmi inunda creierul. Îmi ardea toată talpa. Tot piciorul. În toate celelalte dimineți, fără asistența mea, piciorul alunecase sigur peste prag, ca o lovitură de tenis precisă. De ce, când știam că am un deget rupt? Doar nu eram chiar așa un împiedicat.

Însă deodată am înțeles: fusesem tras pe sfoară de propriul creier, de către un sistem primitiv de apărare despre care nu avusesem habar niciodată — tocmai eu, neurologul. Nu era vina mea. Era vina creierului meu. Cu pulsații de durere în deget, am înțeles că tocmai învățam ceva despre creier, ceva ce explica întâmplări de care avem cu toții parte măcar o dată, dar care nu apar menționate în niciun manual, în nicio revistă de neurologie, din câte am citit eu. Evrica! Pământ la orizont!

Oliver era concentrat. Aveam toată atenția lui. Uitase de pâine. De barbă. Uitase și de saleuri.

Degetul îl rupsesem cu trei săptămâni înainte, împiedicându-mă când coboram scările la 5 dimineața, rezultat al neaprinderii luminilor în casă, dar și al stângăciei mele. După cum am spus deja, mi-am fracturat degetul mare de la piciorul drept, chiar la încheietură. L-am legat cu atenție de degetul de lângă și mi-am văzut de treabă. Treaba mea însemnând și o excursie-viteză în interes profesional în Europa, presupunând patru țări în șase zile și mult mers pe jos în aeroporturi și alte locuri. Nu foarte benefic procesului vindecării. Însă acum, la trei săptămâni după accident, degetul meu dădea în sfârșit semne de însănătoșire. Eram

de-acum în stare să stau în picioare fără disconfort și să merg fără să simt durere.

Dar apoi, calamitatea. De ce? Simplu spus, pentru că degetul nu era complet vindecat. Dacă aș fi fost atent, aș fi observat că încă mai simțeam durere. Lipsa virtuală de durere era doar o iluzie, un truc de magician pus în scenă de propriul creier. E adevărat că umblam fără să simt conștient nicio durere, dar există o diferență între absența durerii percepute conștient și lipsa oricărei dureri. O diferență mare. Întrebați-mi degetul, dacă nu mă credeți.

Dacă un copac cade în pădure și nu e nimeni prin preajmă ca să audă, căderea lui mai face vreun zgomot? Știm foarte bine că răspunsul este da. Oliver a dat din cap. O simplă aprobare. Nimic altceva.

Dar oare un deget rupt nu cauzează durere de fiecare dată când îl apeși cu toată greutatea corpului, deși tu nu simți că te-ar durea? Cum să nu, sigur că acolo există durere!

Și atunci de ce în dimineața aceea fatidică nu simțeam nicio durere în timp ce făceam duș? Un fenomen pe care îl numim „toleranță“. Dimineața îți pui o cravată și simți că gulerul te strânge prea tare. După o jumătate de oră nu mai simți nimic. Sau îți pui sutienul și simți strângerea bretelelor pe umeri. Nu pentru mult. În câteva minute nu le mai simți. Parcă ar fi dispărut. De bretele zic.

De ce?

Toleranța. Creierul nu mai înregistrează conștient stimulul egal și neîntrerupt al gulerului sau al sutienului. De ce nu mai simți acel deranj? Tehnic vorbind, deoarece stimularea egală nu mai servește niciunui scop. Altfel, conștientizarea noastră ar fi compusă din miriade de informații ale unor mesaje neschimbate: senzația pantofilor, a șosetelor, a pantalonilor, a lenjeriei. Simțiți lenjeria dacă nu vă gândiți la ea? Nu. Și totuși, chiloții vă ating pielea și vă stimulează terminațiile nervoase

pe care le întâlnesc acolo. În urma stimulării, nervii respectivi trimit mesaje către creier prin șira spinării. Ca să vă simțiți în mod conștient chiloții, trebuie să vă gândiți la cum vă stau ei pe fese.

Dar de ce nu-i simțim tot timpul? Deoarece creierul se adaptează unui input fix și stabil și nu-l mai „simte“. Sau, pentru a folosi termenul neurologic preferat, dezvoltă toleranță. Stimulul e același, dar dispare răspunsul la el.

Durerea este doar una dintre senzațiile primare pe care nervii le trimit creierului. Alte exemple sunt senzația propriei poziții în spațiu (unde anume e situată o parte a corpului), atingerea, temperatura (cald sau rece) și presiunea. Toleranța se aplică tuturor acestor senzații. În dimineața respectivă, când am intrat sub duș, apa fierbinte a provocat corpului meu o stare de șoc. Însă până am ajuns la al doilea refren din *Our Love is Here to Stay* (la duș cânt întotdeauna cântece din musicaluri), a trebuit să dau apa și mai fierbinte. Tolernața. Aceeași toleranță care împiedică gulerul să mă necăjească toată ziua. Și din cauza căreia trebuie să-mi pipăi încheietura ca să aflu dacă mai am ceasul la mână. Sau verigheta.

Era evident că durerea degetului rupt nu dispăruse, din moment ce degetul nu avusese cum să se vindece atât de repede. Nu la un ins de cincizeci de ani. Era suficient să-l privesc ca să-mi dau seama de asta. Era în continuare tumefiat. Țesutul moale era umflat. Osul în sine se îngroșase, pe măsură ce erau așternute noi straturi de os. Dacă aș fi încercat să-l mișc, aș fi înțeles pe loc cât de departe de vindecare era. Încheietura pe jumătate paralizată, incapabilă de aproape orice fel de mișcare. Orice mișcare provoca durere. Nu inconfortabilă, totuși durere. La fel cum mă durea și când îl palpam cu o apăsare mai fermă.

Dacă simțeam durere când apăsam cu degetul în jos, dacă ridicatul în două picioare dimineața era dureros, atunci faptul că mă sprijineam în piciorul

drept pentru a-l spăla pe cel stâng, apăsând deci cu forță în deget, nu făcea oare ca degetul și receptorii senzoriali, terminațiile iritate ale nervilor, să simtă și să producă durere?

Ba da. Însă eu nu am simțit nicio durere, așa că am continuat să cânt. Bernstein. Apoi Sondheim. *Ladies Who Lunch*, parcă. Mi-a plăcut nespus dintotdeauna versul în care „o bucată de Mahler“ (*piece of Mahler*) rimează cu „o mie de dolari“ (*thousand dollars*). Lorenz Hart însuși nu s-ar fi descurcat mai bine de-atât.

Noi știm precis unde se află orice parte a corpului nostru în orice moment. Din cauză că fiecare parte a corpului — sau, mai exact, nervii fiecărei părți a corpului și mai ales nervii încheieturilor — trimite mesaje prin care informează creierul despre locația și poziția în spațiu. Creierul ține în mod inconștient, automat și din reflex socoteala tuturor acestor informații. De aceste informații devenim conștienți numai atunci când mutăm o parte a corpului sau ne întrebăm conștient — unde este acum piciorul meu stâng? să zicem. Dacă există în cunoașterea noastră o parte preconștientă care poate fi conștientizată voluntar, atunci aceasta este. Când îți miști un braț, devii conștient de poziția sa, doar pentru a uita din nou de el câteva secunde mai târziu, când ți-ai mutat atenția în altă parte. Capacitatea creierului de a scoate din câmpul atenției aceste senzații este un exemplu al puterii sale de adaptare: noi nu mai trebuie să știm, în fiecare moment, care este poziția corpului nostru.

L-am privit pe Oliver. Dorea aceste detalii? Da. Îl captivasem, dimpreună cu toate facultățile sale. Cu toate vocațiile sale: neurologie, scriitură, filosofie — toate trei. Era audiența perfectă. Am continuat.

În fiecare dimineață, când intru în mașină, reușesc să nu-mi lovesc capul de cadrul portierei. Și reușesc de fiecare dată. Tu te-ai lovit vreodată?

Eu nici nu mă gândesc la asta. Nu mă preocupă, așa cum nu mă preocupă ideea că s-ar putea să-mi zdrobesc piciorul de marginea cabinei de duș. Însă, dacă-mi pun o pălărie, acea pălărie, în afară de cazul în care sunt atent, se va lovi de cadrul portierei când voi intra în mașină.

Ori la birou și scriu, complet absorbit. Ridic mâna stângă și trec cu degetele prin ce mi-a mai rămas din păr. O dată. De două ori. De trei ori. Știu ce vreau să scriu. Încep să aștern pe hârtie. Primele schițe le scriu cursiv. Așez cotul înapoi pe birou, fără să mă gândesc la asta. Ușor. O aterizare perfectă. Nu lovesc niciodată nervul ulnar (*crazy bone*), adică nervul care traversează cotul.

Cum reușesc?

Reușesc deoarece știu unde în spațiu se află cotul sau, mai exact, creierul meu știe. Se numește propriocepție inconștientă, cunoașterea inconștientă a poziției în spațiu a oricărei părți a corpului: a cotului când se odihnește pe birou; a capului când intru în mașină; a tălpii drepte când ies de la duș.

Doar că talpa am izbit-o, împreună cu degetul rupt, de marginea cabinei de duș. Prin urmare: nu știam unde în spațiu se afla talpa mea dreaptă. Că nu știam la modul conștient unde e poziționată talpa, asta e limpede. Dar nici nu trebuia să știu conștient acel lucru. Eram prea ocupat cu melodia de Gershwin pe care o fredonam. Dar necazul era altul: nici *inconștient* nu știam unde în spațiu se afla talpa mea. Aici creierul m-a lăsat baltă.

Deci, de ce naiba nu a știut creierul meu unde îmi erau picioarele?

Răspunsul e evident, ca toate adevărurile simple. Nu doar că dezvoltasem o toleranță conștientă la durere, dar eu — sau, mai exact, creierul meu — am dezvoltat automat o toleranță și la propriocepția inconștientă, la percepția legată de poziția degetului mare de la piciorul drept și a gleznei drepte. Toleranța mea s-a împânzit în două

teritorii separate: de la un tip de senzație (durere) la altul (senzația poziției corporale sau propriorcepția), dar și de la conștient la inconștient.

Acest tip de toleranță ni se întâmplă tuturor. Să spunem că lucrați cu ciocanul prin casă. Vă loviți la degetul mare. Accidente se întâmplă mereu. Vă doare. Vă doare foarte tare. Apoi trece, așa că vă întoarceți la muncă. Continuați cu ciocanul. Însă în cel mai scurt timp, după câteva lovituri, vă pocniți peste același deget. De ce? Deoarece creierul, când a renunțat la durerea inițială, a renunțat și la informațiile despre poziția în spațiu a zonei dureroase. Adică a degetului.

Și, buf, îl loviți din nou. Durere. Mai cruntă decât prima dată.

Durerea este unică între senzații. Este cea mai primitivă, dar e și parte integrantă a sistemului nervos, cu rol de protejare a organismului. Jucând acest rol, și-a păstrat multe dintre trăsăturile primitive. Terminațiile nervoase care simt durerea sunt pur și simplu capetele subțiri, dezgolite ale nervilor. Alte senzații au nevoie de receptori specializați. Nu și durerea. Durerea are nevoie doar de nervi. Mai mult decât atât, în timp ce alte senzații devin conștiente doar odată ce ajung la cortex, în mantaua de materie cenușie și celule nervoase care învelește creierul, conștientizarea durerii se produce în profunzimea creierului, în talamus. Cortexul nostru cerebral este mult, mult mai dezvoltat și mai sofisticat decât la oricare altă specie: dacă distrugi sau anesteziezi cortexul, dispare recunoașterea conștientă a senzațiilor: auzul, văzul, senzația poziției, atingerea, mirosul, temperatura. Dar nu și durerea. Durerea este simțită conștient în talamus.

Durerea trece în câteva minute. Încet și sigur.

Slavă Cerului că există această toleranță. Începi din nou să lucrezi. Și zbang. *Dezastru*.

Talamusul nu e sofisticat. Îi lipsește discernământul. Renunță la durere, dar și la senzația poziției corporale, împiedicând-o pe aceasta din urmă să ajungă la pragul conștientizării, ba chiar renunțând și la sesizarea sa inconștientă. De asta ne lovim deget a doua și a treia oară și de asta mi-am lovit degetul rupt de marginea căzii.

Am înțeles într-un final de ce se petrecuse accidentul tocmai în dimineața respectivă.

Povestea era gata. Ne-am ridicat să plecăm.

— Știu un loc trăsnet unde putem lua desertul.

— Păi să mergem într-acolo, am răspuns.

Poate că nu suntem chiar atât de diferiți: avem câte 20 de kile în plus. La care mai adăugați desertul.

---

[7] Sally Rand (1904–1979), actriță și dansatoare americană. (*N.t.*)

[8] O inexactitate sau o confuzie a autorului. Filmul *Revenire la viață* (1990), cu Robert de Niro și Robin Williams în rolurile principale, este adaptarea cărții omonime, publicate de dr. Sacks în 1973 (trad. rom.: Humanitas, 2012). (*N.t.*)

9

DOUĂ RÂNDURI DE CREIERI

CEVA VECHI, CEVA „NOU“

Se poate spune că fascinația pentru dinozauri este la fel de veche ca specia umană. Mereu am fost interesați de ei. *O lume pierdută* a fost o importantă operă de ficțiune, beneficiind de o primă ecranizare de succes cu mult înainte ca Michael Crichton și Steven Spielberg să facă milioane cu proiectul lor. Eu aveam șapte ani când am căzut în vraja dinozaurilor. Pe atunci nu exista nicio teorie credibilă care să rezolve marea dezbatere cu privire la dispariția lor, deși cei mai mulți dintre puștii care văzuseră de cel puțin șase ori *Fantasia* lui Walt Disney înțeleseseră că evenimentul avusese de a face cu o modificare de mediu. Însă curând am fost răpit de fascinația mult mai strălucitoare a baseballului. Am ajuns obsedat, ca sute de alți băieți de vârsta mea, de întrebări precum: care era cea mai mare echipă de baseball din toate timpurile? Yankees din 1927, cu Babe Ruth, Lou Gehrig, Earle Combs și Tony Lazzeri, poreclit „Dă-tare-n-minge“? Philadelphia Athletics din 1929, cu Jimmy Foxx, Al Simmons, Black Mike Cochrane și Lefty Grove? Chicago Black Sox din 1919, cu Joe Jackson, Eddie Cicotte, Buck Weaver și Eddie Collins? Walt Disney nu mă făcea să-mi pun întrebări atât de temerare.

Această nouă pasiune, care a ajuns să domine următorii ani din viața mea, lăsând o urmă de neșters în mintea mea și sufletul meu, a ajuns atât de departe că mi-a afectat până și gustul, și așa neformat, pentru literatură. Interesul meu poetic a virat spre clasicul nemuritor „Casey, la bătaie“[9].

Până atunci, poemul meu favorit, primul pe care l-am memorat în viața mea, fusese o sforăială de câteva versuri despre dinozauri, pe care o descoperisem într-o carte publicată de Muzeul de Istorie Naturală:

> Veți observa privind la fiece ciolănaș,
> Că orice dinozaur avea doi creierași.
> Unul în cap, cum e plămada,
> Al doilea cam pe unde-ncepe coada.

Privind retrospectiv, e cât se poate de interesant că un puști de șapte ani care avea să se facă neurolog a ales tocmai acest fragment pe care l-a repetat *ad nauseam*, stocându-l undeva în profunzimea creierului și uitând de el câteva zeci de ani, când a ieșit nechemat la suprafață.

Declanșatorul a fost o pacientă, Rosemary Covington, care încerca să afle ce anume provocase boala care o scotea din minți.

Rosemary Covington — sau doamna Travis Covington, cum își spunea adesea — călătorise din Louisville la Chicago, tocmai ca să mă vadă. Medicul ei din Louisville nu știa ce era în neregulă cu ea, dar identificase o „tulburare de mișcare“, o boală neurologică determinată de apariția unor mișcări anormale involuntare. Diagnosticul nu solicita cine știe ce perspicacitate, din moment ce una din cele două probleme de care se plângea pacienta era mișcarea neîncetată a degetelor piciorului stâng. Cealaltă problemă era o durere de talpă. Avusese dureri la picior și în talpă de ani de zile, precum și niște probleme cu spatele, din cauza cărora se operase de câteva ori. Îi spusese doctorului de acasă că de data asta durerea era diferită. Doctorul i-a recomandat să meargă la un expert în tulburările de mișcare.

Doamna Covington avea de ales: New York sau Chicago. A optat pentru Chicago, nu pentru că aș fi fost eu un neurolog renumit, ci pentru că era mai aproape de Louisville. În plus, avea și un văr care

locuia în „orașul vânturilor“. Așa că s-a decis pentru Chicago și s-a prezentat cu punctualitate la cabinetul meu.

Ca de obicei, am observat-o în timp ce aștepta în hol. Era foarte bine îmbrăcată și, cu toate că am urmărit-o preț de câteva minute, nu am reușit să identific nimic în neregulă la ea. Nicio mișcare anormală, ceea ce era extraordinar în sine și elimina din discuție majoritatea bolilor care îi aduc de regulă pe pacienți la mine. Când am chemat-o, s-a ridicat din scaun fără nicio dificultate și a intrat în cabinet cu un pas absolut normal. Și cu o serie de posibile diagnostice aruncate pe fereastră. Lista mea devenea tot mai mică.

M-am prezentat și am întrebat-o ce o adusese la Chicago, la cabinetul meu.

— Două probleme, a început ea. O talpă dureroasă și niște degete care se mișcă încontinuu.

Și spunând asta, mi-a dat și hârtia cu diagnosticul. Altfel, cum era să observ că ceva era în neregulă cu ea? Degetele erau ascunse în pantof.

— Spuneți-mi mai multe despre durere, i-am cerut.

Mi-a spus. Suferea, de ani de zile, de dureri recurente de spate.

— Câte episoade ați avut până acum?

— Cel puțin douăzeci. Aveam cam treizeci de ani când mi-a cedat spatele, iar acum am cincizeci și unu.

Aveam nevoie de mai multe detalii.

— Dar durerea asta e diferită. Foarte diferită.

— Sunt convins că e, am aprobat eu. Dar tot va trebui să-mi povestiți totul despre problemele dumneavoastră cu spatele.

Mi-a spus toată povestea. Când au început problemele avea doi copii și lucra cu jumătate de normă. Cel mic abia intrase în școală. Avea cinci ani. Ea s-a angajat la un magazin de haine, iar într-o zi, când s-a aplecat să ridice o cutie foarte grea, a simțit o durere teribilă exact în mijlocul spatelui. A

reușit cu greu să se îndrepte și a plecat acasă. Medicul i-a prescris ceva pentru durere și încă ceva, probabil un relaxant muscular, s-a gândit ea. A rămas la pat câteva săptămâni, după care a început să se recupereze, revenind în scurt timp la serviciu.

I-am cerut să descrie durerea.

Fusese teribilă. Ca o lamă fierbinte care intra prin partea de jos a spatelui și avansa în picior.

— Care picior?

— Cel stâng, mi-a răspuns. Ca un fulger electric.

Atât localizarea, cât și felul durerii corespundeau exact predicției pe care aș fi făcut-o. Durerile ascuțite, în șarje, sunt rezultatul acțiunii directe a unui nerv pe traseul său de la șira spinării la destinația finală. Cel mai bun exemplu este nervul ulnar, localizat în canelura cotului. Când lovești acest nerv, simți o durere electrică bruscă în josul brațului până spre palmă. În cazul acesta, nervul însuși este sediul durerii, motiv pentru care durerea va fi distribuită oriunde lucrează nervul. În exemplul nostru, durerea va fi distribuită de-a lungul nervului ulnar.

Doamna Covington simțea o durere pe traseul unui nerv cu rădăcina în măduva spinării, care ajungea la piciorul stâng și la talpa acestuia. Nervii de acest tip se ramifică din măduva spinării, ca niște rădăcini, câte unul pentru fiecare nivel al măduvei. Această structurare este o rămășiță a dezvoltării timpurii a predecesorilor noștri, mă refer la cei care au trăit cu mult înaintea dinozaurilor. Organismul, în timpurile evoluției sistemului nervos, era compus inițial din segmente distincte. Fiecare segment avea propriii mușchi, propriii nervi și propria piele. Iar nervii fiecărui segment erau la început un grup de celule din cadrul unei măduve primitive, segmentate. O parte din noi este în continuare organizată exact așa.

De fiecare dată când predau neurologia unui nou grup de rezidenți sau de studenți, încerc să explic cât mai clar segmentarea organismului. Până să se întâlnească cu mine, acești doctori la început de drum sau doctori-în-pregătire au studiat deja anatomia, au petrecut un an disecând mușchii corpului uman și încă mai mulți ani analizând corpul uman sau reprezentări foarte fidele ale acestuia.

Eu le adresez o întrebare foarte simplă: „Care este cel mai vechi și mai primitiv mușchi, din punct de vedere filogenetic, din corpul uman?“ Iar ei mă privesc de parcă i-am întrebat ce parte a corpului moștenim de la extratereștri.

Apoi le vorbesc despre organizarea timpurie a corpului pe segmente. Fiecare secțiune deține propriii nervi și mușchi, precum și niște mușchi adiacenți segmentari, toți aceștia fiind ținuți laolaltă de o bandă de țesut conjunctiv. La oamenii de azi, mușchii sunt mult mai bine integrați. Nu se mai atașează unii de ceilalți, ci de oasele pe care le mișcă. La strămoșii noștri primitivi, mușchii semănau mai mult cu cei ai șarpelui — mișcările musculare fiind mai mult ondulatorii și mai puțin independente. Doar că ai noștri erau și mai primitivi decât ai șarpelui. Astăzi mai avem un singur mușchi cu adevărat segmentat, ale cărui segmente sunt activate de la același nivel al măduvei, fiind conectate de segmentele adiacente printr-o fascie groasă și fibroasă, numită aponevroză. Uneori, până ajung aici cu explicațiile, câte unul dintre studenți înțelege deja care era răspunsul la întrebarea mea. Alteori trebuie să mai insist.

Apoi — bingo! Vine un răspuns: *rectus abdominis*, mușchiul drept abdominal, cel mai vechi mușchi dintre toți mușchii omului. E vorba despre mușchiul lung, plat, care constituie fațada peretelui abdominal. Când e bine dezvoltat, se poate observa cum segmentele individuale sunt

separate unele de celelalte de un țesut conjunctiv nonmuscular. Acesta este abdomenul botezat în anumite cercuri „abdomen cu pătrățele“. Indiferent ce faci cu mușchii din alte zone ale corpului, delimitarea aceasta nu va fi niciodată vizibilă, deoarece niciun alt mușchi nu a păstrat organizarea inițială pe segmente.

Există chiar și un indiciu neurologic bazat pe această organizare segmentată. Când stai pe spate și ridici capul, se contractă întregul *rectus abdominis*. Peretele abdominal se strânge uniform. Este o formă de stimulare izometrică în care ombilicul sau buricul dacă doriți rămâne nemișcat, deoarece atât segmentele superioare, cât și cele inferioare se contractă în același timp. Dar, atunci când, la nivelul măduvei, există o problemă care împiedică mesajele să ajungă la segmentele inferioare ale măduvei, rezultatul este foarte diferit. Ridici capul. Segmentele superioare se contractă; au primit mesajul. Segmentele inferioare nu se contractă; acestea nu au primit mesajul. Atunci ombilicul va fi tras în sus. Acesta este simptomul Beevor, numit după Charles Beevor, neurolog obscur, primul care a descris această anomalie ca fiind semnul unei tulburări la nivelul măduvei, care paralizează segmentele abdominale inferioare. Această informație simplă, dar foarte adesea uitată se bazează pe organizarea primitivă, segmentară a acestui mușchi. Filogenia se vede, iată, chiar și la o simplă consultație.

Durerea inițială a doamnei Covington se datora unei radiculopatii: durerea i se trăgea de la una dintre rădăcinile nervoase lombosacrate, care excita mușchii și pielea piciorului ei stâng. Cauza era un disc fisurat care apăsa pe rădăcina nervului. Durerea de spate se datora reflexului spasmodic al mușchilor adiacenți măduvei. Repausul la pat, medicamentele antiinflamatorii, relaxanții musculari și elixirul timpului au rezolvat problema. Și-a revenit și s-a întors la serviciu. Însă

algoritmul se instalase. Atacurile au revenit cu o frecvență de aproximativ un an, de fiecare dată mai grav, până ce s-a săturat și s-a dus să consulte un chirurg ortoped.

— Când s-a întâmplat asta?

— Să vedem. Fiul meu avea zece ani, iar eu suportam deja de cinci ani chestia asta.

— Operația a reușit?

— Oarecum. Durerea din picior a dispărut.

Asta însemna că dispăruse presiunea exercitată de discul herniat asupra nervului.

— Dar am avut în continuare o grămadă de probleme cu spatele.

Anomaliile structurale ale spatelui, care au provocat hernia de disc, nu dispăruseră, provocând în continuare o durere lombară joasă.

— Iar după câțiva ani a revenit și durerea din picior, a oftat ea.

Continuarea poveștii ei îmi era foarte familiară: mai multe puseuri de durere din rădăcina nervului, radiind mereu în piciorul stâng. O nouă operație la coloană, pentru un alt disc. O eliberare limitată a durerii, pentru un an sau doi. Apoi iar revine radiculopatia. O a treia operație implicând o fuziune a unor vertebre. Ultima, în urmă cu doar trei ani. Durerea din picior a dispărut, dar spatele era altă poveste. Situația era mai bună, însă ea știa că durerea e în continuare acolo. Apoi, la un an după ultima operație — și mi-am dat seama din tonul ei că era chiar „ultima“, nu doar cea mai recentă —, a început să resimtă dureri la talpa stângă.

— Un nou tip de durere, mi-a explicat.

— În ce sens nou?

— În toate sensurile.

Nu a trebuit să insist pentru detalii. Mi le-a oferit bucuroasă. Nu mai întâlnise pe nimeni dornic să afle prin ce anume era această durere diferită de celelalte dureri resimțite la nivelul tălpii stângi. Era de alt tip, mi-a spus. Nu pulsa în josul

piciorului și de fapt nu pulsa deloc. Nici nu semăna cu un impuls electric. Era un hibrid între o durere ca de flacără și durerea pe care o simți când te lovești cu o bucată de metal într-un punct vulnerabil al danturii. Pură agonie. Și neîntreruptă. E întotdeauna acolo, neschimbată.

— Unde mai exact?

— Mi-ar plăcea să vă pot spune. Dar nu e ca vechea durere. Aceea începea în spate și trimitea semnale în picior. O identificam pe fiecare milimetru de piele pe unde trecea. Chiar și după ce dispărea.

Adevărata durere radiculară urmează un traseu care începe de la rădăcina nervului în josul piciorului.

— Durerea asta nu e niciodată în spate. Sau în coapsă, sau în picior. Doar în talpă. E în toată talpa, dar totodată nicăieri. Înțelegeți ce spun?

Partea stranie e că înțelegeam. Era clar că nu aveam de a face cu o durere localizată precis — provocată de leziunea unui nerv specific care alimentează o regiune specifică —, ci o durere vag localizată, cauzată de funcționarea anormală a unui grup de neuroni de releu, undeva în partea superioară față de nervii responsabili de durere.

— Apoi au început să mi se miște degetele.

I-am cerut să-și scoată pantoful. Degetele piciorului stâng se mișcau încontinuu. Nu era un tremur. Tremurul este definit ca mișcarea ritmică înainte–înapoi într-o anumită încheietură. Degetele ei se mișcau în succesiune, câte unul, pe rând: sus, jos, apoi în poziția obișnuită, apoi următorul. Nu era un caz de distonie: dacă ar fi fost așa, degetele ar fi rămas mai mult timp în poziție anormală. Însă ale ei doar se mișcau. Nu era nicio formă de coree, deoarece mișcările nu aveau nimic aleatoriu; mișcările respectau unul și același tipar, asemănător cu comportamentul publicului la un meci de tenis: capete mișcându-se încontinuu, în valuri, dintr-o parte în alta. Valurile au continuat

chiar și atunci când s-a ridicat și și-a lăsat greutatea pe picior sau când a făcut câțiva pași. Suficient cât să scoată un om din minți. Cam asta i se întâmpla doamnei Rosemary Covington.

— Spuneți-mi, vă rog, asta e tot? am întrebat-o.

— Nu e suficient? Sunt la capătul răbdării. Mă doare talpa și mi se mișcă degetele. Deci ce am?

— Sindromul picioarelor neliniștite, am spus eu, puțin rușinat.

— Vă rog să nu vă bateți joc de mine, a răspuns ea.

Dar chiar așa se numește. Denumirea este pur descriptivă, iar simptomele sunt aceleași la toți pacienții: durere în talpa piciorului, greu de descris cu precizie și încă și mai greu de localizat cu precizie, la fel ca în cazul ei. Toți pacienții au un istoric de tulburări antecedente dureroase, majoritatea la spate, cu numeroase episoade de durere la picior și cu numeroase intervenții chirurgicale. De la un punct încolo apar durerea și mișcările, astfel că tulburarea primește numele de sindrom al picioarelor neliniștite. Unul dintre acele momente în care mi-aș fi dorit să existe o persoană care să-i fi împrumutat numele.

I-am spus tot ce știam despre această tulburare, adică nu foarte multe. Durerea recurentă pare să acționeze cumva asupra releelor durerii undeva în creier sau în măduvă. Durerea cu localizare vagă și de o natură particulară, diferită de oricare altă durere, își are, aproape invariabil, sursa în sistemul nervos central, nu în nervi. Rolul nervilor este de a duce mesaje specifice în creier, în timp ce creierul este antrenat să le recunoască și să le răspundă. La oameni, parte din răspuns constă în localizarea senzației (identificarea sursei) și descrierea acesteia în baza informațiilor furnizate de alte senzații percepute, clasificate și etichetate anterior. E ironic, dar faptul că nu reușea să localizeze durerea era o dovadă că tulburarea ei era legată

cumva de mecanismul afecțiunilor ei dureroase anterioare.

Până aici, nu știu cât am reușit s-o conving. Dar ce era mai rău abia acum începea.

— Și cum rămâne cu mișcările? a vrut ea să afle.

Mișcările nu le înțelegeam deloc.

— Dar se presupune că sunteți expert în tulburările de mișcare. De asta am venit până la Chicago. Poate că ar fi trebuit să mă duc la New York.

Aproape că am aprobat-o cu voce tare.

Știam multe lucruri despre toate celelalte mișcări pe care le văzusem. Puteam să-i spun totul despre tremur. Însă despre sindromul picioarelor neliniștite nu mai aveam nimic să-i spun.

— Deci nu-mi puteți explica mișcările?

— Nu.

— Aveți idee cum le puteți trata?

Nu aveam.

— Durerea, măcar, știți cum s-o tratați?

Nu știam.

— Deci tot ce-mi puteți spune e că totul a pornit de la durerile de spate.

Avea dreptate.

— Și asta se întâmplă doar în talpă?

— Da.

— De ce? Mulți oameni suferă de dureri de ceafă. Aproape la fel de mulți câți suferă de dureri de spate.

Și aici avea dreptate.

— Și la cei mai mulți, durerea zvâcnește într-un braț sau altul. Sau în amândouă.

Corect, din nou.

— Și oamenii ăștia de ce nu se procopsesc cu palme dureroase și cu mișcări neîncetate ale degetelor mâinii?

Ceva din întrebarea ei — ce era cu degetele ei mișcătoare și cu piciorul ei dureros? — a reactivat poemul îngropat demult în profunzimea creierului

meu: „…fiece ciolănaș“, am parafrazat, „orice dinozaur avea doi creierași, unul în cap, cum e plămada, al doilea cam pe unde-ncepe coada“.

Aceasta explica totul. Și cum pacientul adresase întrebarea corectă, eu aveam răspunsul corect. Răspunsul era legat de organizarea sistemului nervos. Cândva, după evoluția organizării segmentare la animalele primitive, sistemul nervos a început să dezvolte conexiuni între segmentele măduvei, astfel încât diferitele părți să acționeze la unison — de aici simptomul lui Beevor. În cele din urmă, organizarea sistemului nervos a optat pentru localizarea la extremitățile măduvei: una la nivelul capului (locația obișnuită); cealaltă la baza măduvei. La vertebratele timpurii, erau importante amândouă locațiile. La dinozauri, de pildă. Amândouă sunt în continuare importante la găini, care aleargă după ce le este tăiat capul, deoarece creierul de la baza măduvei coordonează încă reflexul simplu al păsirii. De aici derivă și explicația faptului că nu văzusem niciodată mișcări ca ale ei în cadrul tulburărilor motorii obișnuite, întrucât acestea sunt afecțiuni de la nivelul creierului. Mișcările ei, în schimb, nu aveau nimic de a face cu creierul. Sursa lor era măduva.

Omul încă păstrează o urmă din acest al doilea „creier“, cel de la baza măduvei spinării. Nou-născuții au reflexul de a păși, picioarele lor executând mișcările corespunzătoare mersului. Sursa acestui reflex este zona inferioară a măduvei. Dar nou-născuții nu au reflexe echivalente în cazul membrelor superioare, ceea ce demonstrează că noi, oamenii, am trecut printr-o cefalizare progresivă. Aceasta înseamnă că mișcările cele mai avansate pe care le fac copiii pe măsură ce cresc ilustrează tendința oamenilor și a altor animale spre o evoluție în care organele importante se găsesc mai curând în vecinătatea creierului decât a bazei coloanei. Mâinile și brațele noastre sunt controlate integral de creier. Nu mai

există nimic din partea superioară a corpului care să fie controlat dinspre măduvă. Așa se explică absența unei afecțiuni în care degetele de la mâini să se miște neîncetat.

Am încercat să-i explic cât mai grijuliu cu putință, căutând totodată să-mi controlez entuziasmul și încântarea descoperirii. Durerea ei emana din grupuri reverberante și interconectate de neuroni localizați la baza coloanei. De aceea creierul nu reușea să localizeze, să clasifice și să descrie durerea. Nu era genul de durere pe care creierul îl interpreta în mod normal.

— Deci toate astea, deoarece am o măduvă de dinozaur.

Nu asta spusesem, dar prinsese ideea principală.

Era mult mai puțin entuziasmată decât mine. M-a privit cu atenție și mi-a adresat o altă întrebare.

— Acum, că înțelegeți… (Încă nu se putea aduna cât să-i spună pe nume.)

— …Sindromul picioarelor neliniștite.

— Exact. Păi, acum că știți, mă veți scăpa de durere?

— Nu, am spus tranșant.

— De mișcările degetelor?

— Probabil că nu.

— Atunci la ce-mi folosește mie știința voastră?

Am dat din umeri.

— Sau la ce-mi folosești tu?

După care a adăugat:

— În afară de cazul în care, desigur, vei scrie un articol despre asta. Asta faceți voi, doctorii, nu-i așa?

— Da, asta facem, am recunoscut eu.

— Așa să faci, a spus ea, și poate vreun alt doctor, mai inteligent, va citi articolul și va ști cum să mă ajute. Sau pe altcineva cu… aceeași boală.

Înțelegea tot procesul progresului științific.

— Cel mai probabil după ce eu voi fi moartă și îngropată, a adăugat.

Atunci mi-am amintit ultimul vers din poezia din copilărie. A ieșit deodată la suprafață:

De zece milioane d-ani, stinsă-i toată miriada.

---

[9] *Casey at the Bat,* poem scris de Ernest Thayer în anul 1888, o adevărată odă închinată baseballului. (*N.t.*)

10

FENOMENUL DE ANTICIPAȚIE

PÂNĂ LA A TREIA GENERAȚIE ȘI MAI DEPARTE

Prima dată când am întâlnit un membru al familiei Hamilton, nu ni s-a făcut cunoștință așa cum se cădea. Ea îmi știa numele, dar eu habar nu aveam cine era. Nu aveam cum bănui că urma să devin o temă recurentă în viața familiei ei, iar ei în viața mea, pentru următoarele trei generații.

Într-o după-amiază de duminică, la întâlnirea filialei din Chicago a Asociației Naționale de Studiere a Bolii Huntington, am jucat rolul de consilier medical, calitate în care mi s-au pus întrebări despre boala Huntington. Asta se întâmpla în 1969 sau 1970, o vreme în care informațiile științifice pe care le dețineam în legătură cu această boală nu erau de mare ajutor. Am încercat să descriu procesul morții progresive a celulelor nervoase în cadrul bolii și cum acest proces afecta doar anumite grupuri de neuroni. Am vorbit puțin și despre propriile cercetări, axate pe mecanismele care ar putea produce acele mișcări anormale caracteristice bolii la cei mai mulți dintre pacienți. „Coreea Huntington“, cum i-am spus eu întotdeauna. Este una dintre primele tulburări care a primit numele unui medic american. Este, de asemenea, una dintre primele boli care a introdus medicina americană, în general, și neurologia americană, în particular, pe harta medicinei mondiale, un mare pas înainte în epoca respectivă.

În timpul prezentării mele, o doamnă cu o atitudine foarte determinată a ridicat mâna.

— De ce mor celulele din creierul fiului meu? m-a provocat ea.

— Nu am nici cea mai vagă idee, am răspuns eu, poate un pic cam grăbit.

Deși începusem să tratez efectele bolii, despre cauze încă nu știam nimic.

— Mare expert! a pufnit femeia, suficient cât să fie auzită.

— Nu e vorba doar despre Huntington, am spus, încercând să recuperez niște teren. Eu nu știu de ce mor celulele nervoase în nicio boală neurologică. Nimeni nu știe.

O scuză cam anemică, dar măcar adevărată.

— Și când anticipați că veți ști de ce mor aceste celule?

— Nu în viitorul apropiat, am răspuns rușinat, oferind cea mai optimistă presupunere a mea.

La finalul întâlnirii, femeia s-a apropiat de mine și m-a anunțat că urma să devin doctorul fiului ei. Ea avea să-l aducă din sudul statului Illinois la Chicago. Poate că nu știam tot ce ar fi trebuit să știu, dar măcar păream interesat de boala fiului ei, iar aceasta era mai mult decât se putea spune despre ceilalți doctori pe care îi frecventase.

Nu era genul de consultație pe care să o aștept cu mult chef. Femeia asta nu se împăca ușor cu răspunsurile școlărești obișnuite și cu platitudinile pe care le așteaptă cei mai mulți pacienți care au de-a face cu ceva insolubil, de nerezolvat și imposibil de tratat. Ea căuta răspunsuri, nu eufemisme.

A plecat, anticipând probabil proxima noastră întâlnire. Anticipație… un cuvânt cu multe înțelesuri. În mintea mea reverbera definiția lui științifică. Conotațiile sale derivă din observațiile clinice făcute pe pacienții cu boala Huntington și datează tocmai din epoca „antediluviană“. Adică înainte să aflăm că ADN-ul este baza codului genetic, în vremea în care știința credea că știe cu certitudine câți cromozomi alcătuiesc genomul

uman (termen ce încă nu exista), dar greșea cu o pereche.

În studiul bolilor genetice, „fenomenul de anticipație“ descrie situația în care o boală transmisă dominant își face apariția, din punct de vedere clinic, tot mai devreme de la o generație la alta. Dincolo de această definiție, termenul are și alte conotații subtile în lumea științifică.

Primul model al fenomenului de anticipație a fost coreea Huntington, botezată după numele lui George Huntington, medicul care, prin descrierea acestei boli, a trecut de la statutul unui obscur medic generalist dintr-un orășel la cel de eponim. Treizeci de ani mai târziu, când au fost traduse în limba engleză lucrările lui Mendel asupra moștenirii trăsăturilor, boala descrisă de Huntington a devenit rapid exemplul perfect de boală mendeliană de tip dominant, cu penetranță completă, adică o tulburare în care toți indivizii care dețin gena fac boala, iar aceasta nu poate fi transmisă progeniturilor de niciunul dintre indivizii care nu au făcut-o. Iar în acest caz, nici nu mai putem vorbi despre „purtători sănătoși“ ai bolii.

Cum a fost posibil ca un medic dintr-o zonă rurală din East Hampton, Long Island, să observe ceva ce a scăpat mai multor generații de specialiști în bolile neurologice? După cum a explicat el însuși, nu a fost primul Huntington care a observat acești pacienți. Tatăl, dar și bunicul său, medici generaliști în aceeași regiune, au observat și au înregistrat informații despre aceleași familii purtătoare ale acelorași boli. El a subliniat trei aspecte specifice coreei Huntington: este ereditară; prezintă, pe lângă alte simptome, o tendință către nebunie și suicid; se manifestă ca boală gravă doar la vârsta adultă.

Termenul „coree“ este derivat din cuvântul grecesc pentru dans (*choreea*), fiind folosit inițial pentru a descrie acele dansuri isterice în cerc care

au măturat vestul Europei la sfârșitul secolului al XV-lea și începutul secolului al XVI-lea. La vremea la care a folosit Huntington cuvântul, „coree“ desemna orice tulburare care provoca un mers ciudat ce aducea cu un dans. Astăzi nu mai folosim termenul în maniera asta. „Coreea“ a devenit definiția oficială a unei clase de mișcări anormale caracteristice nu doar bolii descrise de Huntington, ci multor alte boli în care pacienții prezintă mișcări similare. Mișcările sunt spasme sau contracții musculare singulare, cu direcție, amplitudine și frecvență aleatorii. Ochiul format al neurologului le diferențiază de alte clase de mișcări tocmai prin iregularitatea lor.

Coreea Huntington a devenit un subiect fierbinte în cercetarea medicală după popularizarea lucrărilor lui Mendel. Huntington însuși a intuit că boala se supune unor legi fixe, iar descrierile sale inițiale demonstrează că boala respectă întru totul legile lui Mendel: este dominantă, cu penetranță completă și fără purtători sănătoși. Huntington s-a înșelat însă în privința unora dintre observațiile sale. A sugerat că e mai frecventă printre bărbați decât printre femei, ceea ce este fals. Și, desigur, nu este limitată la câteva familii din East Hampton, Long Island, ci cunoaște o distribuție mondială, fiind descrisă la practic toate grupurile umane cunoscute. Istoricul de boală al familiilor descrise de Huntington mergea până la sosirea acestora în Lumea Nouă, în 1630, dar chiar și mai departe, înspre familiile de origine din Surrey, Anglia.

Studiile lui George Huntington au mai generat o concluzie. El a înțeles că boala debutează mai devreme la fiecare nouă generație. Această observație a reprezentat nașterea conceptului științific de „anticipație“.

Însă curând, ceea ce clinicienii numeau „anticipație“ s-a dovedit a fi doar produsul unor observații viciate de prejudecăți. Odată stabilit

faptul că era vorba despre o boală dominantă, cu penetranță completă, medicii au plecat în căutarea familiilor suferinde. Ei au identificat pacienți aflați în stadii incipiente ale bolii, acești membri de familie simțindu-se încă normal. Dacă acești pacienți nu ar fi fost examinați, începutul bolii lor nu ar fi fost niciodată diagnosticat atât de devreme. Apoi, desigur, debutul bolii în cazul părinților s-a putut baza pe investigația medicală a descendenților rămași în viață, care își aminteau de părinții lor și erau apți să ofere data primelor apariții ale simptomelor inițiale — primele spasme musculare anormale, de pildă. Dar pe bunici, cu anomaliile lor, cine și-i mai amintește, ca să nu vorbim de străbunici? Nu, anticipația era o eroare fără nicio bază științifică. Asta am fost învățat, la pachet cu modelele statistice care demonstrau că anticipația nu putea fi reală. Ideea de „anticipație“ a fost expediată rapid.

Huntington a mai folosit un cuvânt într-o manieră inacceptabilă azi: așa-zisa „nebunie“ (*insanity*) pe care a atribuit-o pacienților cu coree ereditară nu era, de regulă, o veritabilă nebunie, ci un tip de demență cu evoluție lentă.

La patru săptămâni după conferința mea, a sosit la cabinet femeia cu care discutasem, împreună cu fiul ei. De data asta s-a prezentat — doamna Janet Swisher Hamilton, împreună cu fiul ei, Bill Hamilton, atunci în vârstă de treizeci și cinci de ani.

Faptul că doamna Hamilton știa exact ce era în neregulă cu fiul ei nu era un lucru ieșit din comun. Soțul ei, Dave, diagnosticat cu coree Huntington, murise legat de un pat de spital. Mama lui Dave, bunica paternă a lui Bill, murise în același spital, tot legată de un pat. Autopsiile lor au evidențiat tiparele de depopulare a celulelor neuronale ce fac obiectul diagnosticului de coree Huntington.

Doamna Hamilton știa precis ce are fiul ei, însă, din perspectivă emoțională, tot avea nevoie de un

expert care să-i confirme diagnosticul și să se îngrijească de suferința familiei sale.

Cât timp au stat în biroul meu, Bill Hamilton nu a scos niciun cuvânt. Dar manierismele sale au confirmat tot ce spusese mama lui. Afișa o varietate de mișcări aleatorii și involuntare. O grimasă. O smucire a capului. Un spasm al umărului drept sau al mâinii stângi.

În timp ce stabileam arborele genealogic, am întrebat ce voiam să știu de obicei: ce observase la fiul ei?

Ce observase și la soțul ei.

Anume?

— Schimbarea, amândoi s-au schimbat mult.

— În ce sens?

— Amândoi au devenit niște bărbați tare încăpățânați. Dave era deja cam îndărătnic încă din ziua în care l-am întâlnit. Mi s-a părut cel mai căpos bărbat din câți întâlnisem în viața mea. Dar și cel mai determinat. Era decis să mă ia de nevastă și, ei bine, până la urmă am cedat. Apoi, cu timpul, a devenit tot mai încăpățânat și mai determinat în ideile lui. După care a început să aibă probleme de temperament. Mișcările și spasmele au început mai târziu.

— Ce vârsta avea când a început totul? am întrebat.

Vârsta medie de debut pentru coreea Huntington la pacienții din Statele Unite este de treizeci și opt de ani.

— Când mi-am dat seama că e bolnav?

— Nu, când credeți că a manifestat primele modificări, oricât de mărunte?

— Asta e altă întrebare, a observat ea corect.

— Așa e, am aprobat eu. Vorbim despre vârsta la care a debutat cu adevărat boala.

A aprobat dând din cap și s-a gândit serios înainte de a răspunde.

— Treizeci și șapte sau treizeci și opt de ani.

Vârsta medie a debutului, mi-am spus în timp ce notam informația în fișa fiului ei.

— Dar Bill? am întrebat, privindu-l pe fiul ei, care tocmai făcea din nou o grimasă. Nu chiar identică cu prima. Prima fusese un zâmbet aproape sardonic. De data asta era un rânjet, mai pronunțat pe partea dreaptă a feței. Urmat de un nou spasm al umărului, mai puternic, și o mișcare intenționată de netezire a părului, care a făcut să pară că spasmul făcea de fapt parte din dintr-o mișcare plănuită, intenționată. Coree. Diagnosticul era evident.

— Am remarcat aceleași lucruri, m-a informat ea a doua oară. A devenit mai încăpățânat, mai iritabil, după care au început spasmele.

— Când?

— Aproximativ acum șase ani?

— Când avea treizeci și unu?

— Cred că da. Doar că de data asta știam la ce să fiu atentă și l-am supravegheat ca un uliu. Devenise leit taică-su.

Bine-cunoscutul sofism al „anticipației“: eroare de observator, nu constatare științifică. Ceva ce până și familiile știu.

L-am privit pe Bill. De data asta mișcarea din umăr nu era nici spasm coreic, nici un gest de acoperire. Mai mult un tic subtil, un gest care trăda o anumită nervozitate, o mișcare pe care cei mai mulți o văd, fără să le atragă în mod deosebit atenția, ca parte din repertoriul normal al vieții.

Doamna Hamilton a înțeles că „anticipația“ depinde de cel care observă. Și ea știe prea bine că fiul ei suferea de coreea Huntington. Venise la mine pentru a-i confirma diagnosticul, iar eu i l-am confirmat. Fiecare mișcare coreică este o contracție musculară unică și izolată — un spasm scurt și necoordonat. Spasmele pot fi localizate practic în orice mușchi din corp, provocând mișcări imprevizibile ale zonei respective. Succesiunea de două sau trei spasme poate duce la

mișcări mai complicate, în timp ce suprapunerea unei mișcări intenționate poate genera mișcări mult mai complexe, asemănătoare cu cea pe care am observat-o în momentul în care Bill Hamilton a încercat să continue spasmul violent al umărului cu o mișcare intenționată de netezire a părului. Aceste mișcări coreice sunt cele mai specifice manifestări ale coreei Huntington. George Huntington le-a observat la pacienții lui. Eu le-am observat la ai mei. Doamna Hamilton le-a observat la soțul și fiul ei. Aceleași la toți pacienții.

Doamna Hamilton mai dorea să afle dacă aș fi putut să-l ajut cu ceva pe fiul ei.

— Pentru controlul mișcărilor? am întrebat.

Aveam niște medicamente utile în sensul acesta.

— Nu, pentru controlul lui.

Nu eram sigur că înțelegeam ce zicea.

— Uneori pur și simplu își pierde controlul, a spus ea.

— Controlul fizic?

— Da.

— Ca într-un fel de furie? am întrebat eu, destul de neclar.

— Da, ceva de genul ăsta, a aprobat ea.

I-am prescris doze moderate dintr-un antipsihotic. Gândită să ajusteze comportamentul anormal al pacienților schizofrenici, clasa de tranchilizante cunoscută sub numele de neuroleptice i-a ajutat adesea pe pacienții cu coree Huntington să-și controleze mișcările coreice, ba câteodată și comportamentul anormal. A fost ultima mea întâlnire cu Bill Hamilton.

Știam că membrii familiei Hamilton purtau gena coreei Huntington, dar nu aveam nicio idee ce însemna de fapt acest lucru. Aceasta se întâmpla acum mai bine de douăzeci de ani. La vremea respectivă nu exista tehnologia care să ne permită să identificăm genele. Tot ce puteam face era să punem întrebări prin care să strângem informații

despre mecanismele prin care creierul produce coree.

Însă de ce dezvoltă pacienții cu boala Huntington coree și nu alt tip de mișcare anormală? De ce orice tip de mișcare? George Huntington nu s-a aventurat să ofere un răspuns. Nu-l preocupau astfel de întrebări. Însă eu eram un neurolog interesat de mișcările anormale. Consultația cu doamna Hamilton și fiul ei a trezit în mine nevoia obsedantă de a afla mai multe. Un an întreg după această întâlnire am citit tot ce am găsit pe acest subiect, fără a descoperi nimic revelator. Din câte înțelegeam eu, mecanismul exact care genera coreea nu era cunoscut de nimeni. Câteva autorități foarte respectate atribuiau mișcările pierderii mecanismului normal de filtrare din corpul striat, grupul de neuroni din profunzimea ambelor emisfere cerebrale care constituia cea mai afectată arie de control motor din cadrul coreei Huntington. O teorie imposibil de interpretat în termenii biochimiei sau ai fiziologiei celulare, imposibil de testat. Iar o ipoteză ce nu poate fi verificată nu servește la nimic.

Pe mine mă intriga mai ales interfața dintre biochimie și fiziologie. Dacă exista o modificare chimică sau fiziologică la nivelul creierului, în ce fel această schimbare cauza coreea? Descoperirea nivelului scăzut de dopamină din creierul pacienților bolnavi de Parkinson a dus la primele tratamente medicale de succes ale acestei tulburări. Pacienții au primit levodopa, pentru a compensa absența dopaminei. Asta le-a schimbat viața. Oare se putea realiza așa ceva și în cazul celor afectați de coreea Huntington?

Eram de acord cu toți colegii mei că mișcările anormale caracteristice coreei Huntington aveau de a face cu distrugerea celulară observată în corpul striat. Orice ar fi făcut gena-încă-necunoscută, acțiunile ei vizau neuronii acestei zone cerebrale. Neuronii din corpul striat mureau

progresiv din pricina unui defect genetic. Toate teoriile asociau apariția coreei cu pierderea funcției îndeplinite de acești neuroni morți. Am început să mă întreb dacă nu era posibilă și o altă variantă. Poate apariția coreei nu însemna că celulele erau moarte. Poate că era rezultatul funcționării anormale a celulelor bolnave, dar în viață, din corpul striat.

Ipoteza mea propunea un mecanism de îmbolnăvire cu totul diferit, iar această diferență este foarte familiară neurologilor. Într-un accident vascular cerebral, paralizia survine în urma pierderii funcției celulelor moarte. Situație pe care, odată încheiată recuperarea naturală, nu prea o putem schimba. Convulsiile, pe de altă parte, se datorează funcționării alterate a unor neuroni încă vii, motiv pentru care putem încă să facem multe lucruri întru tratarea convulsiilor. Asta a revoluționat tratamentul bolii Parkinson. Simptomele acestei boli nu sunt legate doar de moartea celulelor care produc dopamină, ci și de faptul că dopamina nu mai acționează asupra celulelor supraviețuitoare din corpul striat. Suplimentarea cu dopamină poate îmbunătăți funcționarea celulelor vii, rezultatul fiind o ameliorare considerabilă a vieții pacienților — chit că unele celule producătoare de dopamină vor continua să moară. Coreea, mi-am dat eu seama, putea fi cauzată de faptul că un neurotransmițător, precum dopamina, acționa asupra neuronilor bolnavi (și nu morți) din corpul striat.

M-am concentrat, deci, asupra dopaminei, dar nu pentru că ar fi fost singurul mediator neurochimic de la nivelul neuronilor din corpul striat (desigur că mai sunt și alți mediatori). Și nici pentru că aș fi știut mai multe despre dopamină decât despre ceilalți mediatori neurochimici datorită interesului meu pentru Parkinson. Ce știam, însă, despre dopamină era că existau deja multe informații care o puneau în legătură cu

apariția coreei, informații ce așteptau să fie puse cap la cap.

Dacă aș fi știut cum să tratez funcționarea anormală a celulelor nervoase, și dacă aș fi cunoscut mecanismul de acțiune al medicamentului folosit în tratarea simptomelor, atunci, prin deducție logică, aș fi știut ceva mai mult și despre mecanismul care produce simptomele. Neurologii gândesc în sens invers. Majoritatea medicamentelor folosite pentru a controla coreea Huntington, cum ar fi clorpromazina (Thorazine) și haloperidolul (Haldol), au fost inițial destinate tratării schizofreniei. Toate aceste medicamente au ceva în comun. Blochează receptorii de dopamină din corpul striat. Receptorii sunt zonele din membrana neuronului care au rolul de a recepta și a răspunde neurotransmițătorilor. Fiecare neurotransmițător acționează asupra unui grup specific de receptori. Dopamina acționează asupra receptorilor de dopamină localizați în membrana neuronilor din corpul striat, celulele afectate în mod special în cazul pacienților cu coree Huntington. Blocarea acestor receptori reduce activitatea dopaminei în receptorii săi specifici. Iar aceasta ameliorează coreea. De aici am conchis că dopamina joacă un rol în apariția coreei.

Dar cum? Nu exista nicio dovadă care să sugereze că la acești pacienți nivelul dopaminei era anormal de ridicat. Deci cum era posibil ca un nivel normal de dopamină să producă efecte anormale? Poate că secretul era *răspunsul* celulelor la dopamină. Iată o viziune nouă asupra coreei: posibilitatea ca tulburarea să nu fie provocată de pierderea funcției celulelor moarte, ci de alterarea funcției celulelor vii.

Cum să fi folosit această posibilitate pentru a-i ajuta pe pacienții cu coree Huntington?

Probabil că nu exista nicio cale.

Dar, m-am gândit, ar putea însemna ceva pentru indivizii care prezentau risc de îmbolnăvire. Ei știau că aveau 50% șanse să facă boala după vârsta de treizeci de ani. Însă mulți dintre ei își doreau copii. Aceștia adesea căutau, de-a lungul anilor, ajutor. Aș fi putut face ceva ca să-i ajut să ia o decizie cu privire la procreare?

Nu. Pe atunci nu aveam nicio posibilitate de identificare a genei responsabile de boală. Vorbim de anul 1971, cu mult înaintea revoluției geneticii moleculare.

Printre cei care au apelat la mine pentru ajutor s-a numărat și fiica lui Bill Hamilton. Se numea Penny și a venit la mine la îndemnul bunicii ei, femeia care îl adusese la mine și pe tatăl ei cu trei ani înainte. Penny avea șaisprezece ani, dar se gândea deja să se mărite și să-și facă o familie. Bunica ei nu reușea s-o convingă în ruptul capului să se răzgândească. Și nu că ar fi judecat-o; soția lui Bill își luase tălpășița cu câțiva ani în urmă, din pricina irascibilității tot mai mari a bărbatului. Penny își dorea să plece și ea cât mai repede.

Puteam să o ajut cu ceva? Puteam să-i spun dacă progeniturile ei ar fi moștenit sau nu boala? Probabilitatea ca ea să facă boala nu o interesa, ci doar cea a viitorilor săi copii.

Până să mă întâlnesc cu această parte a clanului Hamilton, ajunsesem la concluzia că e posibil să produci coree la pacienții cu risc prin creșterea nivelului dopaminei în creier. Totodată, la indivizii normali aceeași creștere nu provoacă coree. Aveam, deci, o cale de a afla din timp care subiecți poartă gena — și deci o cale de a răspunde la întrebarea lui Penny: să facă copii sau nu? Purta gena care ar fi pus în pericol viața copiilor ei?

Sigur că logica din spatele raționamentului meu nu se reducea la „mai multă dopamină egal coree la purtătorii genei“. Bill Hamilton purtase gena treizeci și doi de ani înainte de a manifesta vreun simptom. „Treizeci și unu“, m-a corectat mama

acestuia. Părea puțin probabil ca răspunsul la dopamină al neuronilor din corpul striat să se schimbe brusc din complet normal în clar anormal. Pentru mine, progresia severității mișcărilor anormale trebuia să se oglindească într-o creștere paralelă a gradului de anormalitate biochimică și fiziologică, responsabilă de apariția mișcărilor. Acea anormalitate a răspunsului, vizibilă în mișcările generate, nu putea fi o dihotomie simplă de tipul totul-sau-nimic, ci mai curând un continuum între normal și sever anormal. Aceasta însemna că nu era exclus să existe grade ușoare de anormalitate în corpul striat înainte de manifestarea oricărui semn de coree. Dacă anormalitatea fiziologică preceda apariția bolii — dacă preceda momentul în care nivelul normal de dopamină provoacă mișcări anormale —, atunci mi-ar fi fost mai ușor să cred că urcarea nivelului de dopamină, care provoca răspunsul anormal din partea sistemelor de receptare a dopaminei, ar fi evidențiat anormalitatea. Aceasta ar fi fost o adevărată anticipație. O cale de a prevedea apariția bolii.

Era o ipoteză ce putea fi testată. Creșterea nivelului de dopamină din creier nu era o problemă. Era suficient să le administrezi pacienților levodopa. Știam și ce cantitate trebuie administrată pentru a crește nivelul de activitate dopaminică în corpul striat, deoarece cu asta mă ocupam în viața profesională de zi cu zi, când administram levodopa pacienților cu boala Parkinson. Odată ajunsă în creier, levodopa se transformă în dopamină în cantități suficiente cât să amelioreze simptomele.

Desigur, ipoteza mea presupunea că levodopa nu ar fi provocat coree la indivizii normali — adică la indivizii nepurători ai genei coreei Huntington —, indiferent dacă familiile indivizilor respectivi purtau sau nu boala. După administrarea substanței, indivizii care prezentau risc de

îmbolnăvire ar fi intrat în două grupuri: cei care ar fi manifestat coree și cei care nu ar fi manifestat. Explicația ar fi fost că cei din primul grup erau purtători ai genei ce dezvoltaseră un grad suficient de anormalitate fiziologică pentru a răspunde unui nivel crescut de dopamină, în timp ce indivizii din al doilea grup ori nu purtau gena, ori o purtau, dar încă nu avansaseră în spectrul severității simptomelor. Apariția coreei în timpul unei perioade de activitate dopaminică crescută la nivel cerebral ar fi anticipat ceea ce s-ar fi produs mai târziu, în cursul normal al tulburării.

Le-am explicat toate acestea celor din familia Hamilton. Bunica lui Penny a preluat, încă o dată, frâiele discuției. Ea dorea să știe precis ce avea să afle din acest test. Dar și Penny voia să știe. Până la urmă, era vorba despre corpul ei.

Am recunoscut cu sinceritate că nu eram sigur.

Am fi obținut un răspuns la întrebarea fetei?

Nu eram dispus să le ofer nicio garanție. Speram doar că urma să învățăm ceva despre coreea Huntington, ceva util pe termen lung și familiei Hamilton.

Doamna Hamilton a insistat. Eu ezitam. Mi-a cerut imperios să le spun ce putem obține. La fel și Penny, cumva.

— Dacă faci coree, i-am spus fetei, asta înseamnă că șansele să ai boala sunt mult mai mari de 50%.

— Dar dacă nu fac? Aceasta înseamnă o probabilitate de sub 50%, nu?

— Cred că da, am admis eu cu jumătate de gură.

— Cât de mult sub 50%?

Nu știam și refuzam să ghicesc. Oamenii de știință nu ar trebui să se ocupe cu ghicitul. Nici medicii. În plus, nici nu sunt bun la așa ceva.

Penny a devenit parte din proiect. A făcut parte din grupa subiecților cu grad de risc, studiați de mine și de cei doi colegi de proiect, André Barbeau de la Universitatea din Montreal și George Paulson

de la Universitatea de Stat din Ohio. Am respectat toți trei același protocol, administrând levodopa subiecților cu grad de risc și examinându-i periodic pentru a afla dacă dezvoltă mișcări coreeice. Am studiat treizeci de subiecți. O treime dintre ei au făcut coree în perioada în care le-a fost administrat levodopa. Restul de două treimi nu au făcut. Niciunul dintre cei douăzeci și patru de subiecți ai grupului de control, indivizi care nu prezentau risc de coree Huntington, nu a făcut coree în timpul administrării levodopei. Rezultatele au fost așa cum speram să fie. Levodopa a separat grupul subiecților suspecți din cercetarea noastră în două populații. O populație de zece indivizi au făcut coree, care a dispărut la toți zece după încetarea administrării substanței. Restul de douăzeci nu au făcut coree. Penny Hamilton s-a înscris în cel de-al doilea grup. Nu a manifestat nici măcar o singură smucitură. Niciunul dintre subiecții din grupul de control, aflați în afara riscului, nu a făcut coree.

Am interpretat cu multă precauție datele. Un rezultat pozitiv nu însemna că subiectul va face obligatoriu boala. Rezultatul indica doar prezența unei stări de reactivitate fiziologică ce s-ar fi manifestat mult mai rar în condiții normale. Dar există întotdeauna rezultate fals pozitive și fals negative. Era posibil ca un subiect purtător al genei responsabile de coreea Huntington să nu fi deviat încă suficient de mult de la indicii normali pentru a fi detectat în cadrul testului. Această situație este falsul negativ. Nu aveam nicio idee despre frecvența rezultatelor fals negative.

Penny Hamilton putea fi în situația aceasta. Ea nu a manifestat mișcări anormale când i-am administrat levodopa. Asta însemna că nu avea gena, că era salvată? Că scăpaseră și copiii ei? Și copiii lor? Pentru totdeauna?

Nu i-aș fi putut spune așa ceva. Nu aș fi făcut asemenea speculații. Cred că am afirmat de peste

zece ori lucrul acesta. Dar mă îndoiesc că m-a auzit. S-a analizat în oglindă în fiecare dimineață în cele două luni cât a durat studiul nostru. În fiecare dimineață, săptămână după săptămână, fără să descopere nimic. Nicio mișcare. Asta trebuia să însemne ceva pentu ea și copiii ei.

Am sperat să aibă dreptate.

Apoi am pierdut din nou legătura cu familia Hamilton. La un moment dat am auzit ceva despre ei, despre Bill Hamilton, mai precis. Tot la una dintre întâlnirile de duminică după-amiază ale filialei din Chicago a Huntington's Disease Association. Am fost abordat de un bărbat pe care nu îl cunoșteam, care m-a anunțat că se prăpădise bietul Bill Hamilton. Pierse în incendiul care îi mistuise casa.

— Cum s-a întâmplat? am întrebat.

— A fost un accident, mi-a răspuns omul.

— Ca în cazul mamei lui Woody Guthrie?

Tot bolnavă de Huntington, murise tot într-un incendiu — ancheta, se spune, descoperise că adormise cu o țigară aprinsă.

— Da, s-a întâmplat când dormea. Băuse. Era un fumător împătimit. Mai împătimit decât era înainte să se îmbolnăvească. Fuma în pat. Și...

— Și ce?

— Au descoperit benzină în dormitor. Împrăștiată.

— Benzină pe jos?

— Legistul a decis că a fost un accident. Dar cine știe? Poate că se săturase.

Suicid. Destul de frecvent la bolnavii de coree Huntington. Legistul dăduse un verdict generos. În dimineața următoare, am scris o notiță în dosarul lui Bill. De-acum erau doar el și creatorul său.

Următoarea întâlnire cu familia Hamilton a avut loc aproximativ șapte ani mai târziu. De data asta i-am căutat eu. Încercam să urmăresc evoluția subiecților din grupul de risc care luaseră

levodopa, ceea ce însemna că trebuia să mă revăd și cu Penny Hamilton.

Se căsătorise și se numea acum Penny Lewis, dar locuia în același orășel și era dispusă să vorbească cu mine. Despre moartea tatălui ei mi-a spus o poveste cu totul diferită — că murise într-un accident auto. Eu știam deja ce aveam nevoie să știu pe tema asta și nu am contrazis-o. Nu aveam nicio problemă cu varianta care îi făcea ei mai bine. Murise și bunica ei, de cancer la sân.

Penny insista că ea era bine. Exact așa cum îi spusesem eu. Eu nu îi spusesem așa ceva, dar ea asta auzise și asta văzuse în oglindă. Ochii nu aveau cum să o mintă. Mai trecusem prin asta și cu alți participanți la studiu. Aceeași interpretare a celor auzite, bazată pe 10% deducție și 90% speranță.

Penny era prea ocupată cu creșterea celor trei copii ai săi pentru a se deplasa la un consult în Chicago, dar a fost de acord să meargă la un neurolog local. Un fost student de-al meu locuia nu departe de ea, așa că am aranjat o întâlnire. O săptămână mai târziu, Penny era examinată și declarată sănătoasă.

Penny Hamilton a devenit, încă o dată, o cifră neinteresantă dintr-o statistică. La opt ani după testarea ultimului subiect din grupul de risc, cele două populații se prezentau diferit. Rezultatele nu mai erau de tipul toți vs niciunul — nu erau atât de clar delimitate —, ci erau mai diversificate. Din grupul celor douăzeci de subiecți care nu manifestaseră niciun semn de coree după administrarea de levodopa, doar unul a dezvoltat semnalmentele clinice ale coreei Huntington. Acesta era subgrupul lui Penny. Un singur fals negativ din douăzeci, adică 5% îmbolnăviri. În aceeași perioadă de opt ani, cinci dintre cei zece subiecți care arătaseră semne de coree la administrarea de levodopa erau de-acum diagnosticați cu coree Huntington. Adică 50%.

Rezultatele nu erau suficient de consistente pentru a reprezenta un predictor genetic fiabil, dar erau suficient de corecte cât să ne demonstreze ipoteza. Mi-au permis să sper că nu aveam să mă mai întâlnesc niciodată într-un spațiu medical cu Penny Hamilton sau cu vreunul dintre copiii ei.

Dar m-am înșelat încă o dată. Penny m-a căutat din nou după aproape cincisprezece ani. Din perspectiva cunoștințelor noastre genetice despre coreea Huntington, aceasta înseamnă cincisprezece ani-lumină, nu doar trei sferturi de generație. Gena responsabilă de boala Huntington a fost descoperită în 1983 de către Grupul de Cercetare Colaborativă cu privire la boala Huntington, un consorțiu științific compus din cincizeci și opt de cercetători din șase grupuri de cercetare din șase universități diferite. Gena disfuncțională a fost găsită la capătul brațului scurt al cromozomului 4. De fapt, se știe cu precizie localizarea acestei gene, dar de ce să complicăm acum lucrurile?

Gena este ceea ce locuitorii orașului Chicago ar numi o „(t)repetare“[10]. Cercetătorii din științele medicale au învățat, în timp, să privească o genă anormală ca pe un segment ADN în care una dintre unitățile componente lipsește sau este codificată greșit. Însă în cazul bolii Huntington e altfel. Toți cromozomii sunt compuși din ADN, acid dezoxiribonucleic. Molecula integrală de ADN este compusă din două lanțuri ce se împletesc unul în jurul celuilalt, foarte asemănător cu o scară răsucită. Aceasta este spirala dublă a ADN-ului. Laturile scării sunt alcătuite din zahăr (dezoxiriboză) și o moleculă de fosfat, iar „treptele“ sunt compuse dintr-o bază azotată. Fiecare lanț este un aranjament linear al acestor unități formate din trei elemente (dezoxiriboză — fosfat — bază azotată), fiecare unitate fiind numită nucleotidă. ADN-ul conține doar patru tipuri diferite de bază azotată: adenina, timina, citozina și guanina. Acestea sunt numite, amical, pe baza

inițialelor: A, T, C și G. Ordinea particulară în care se regăsesc aranjate bazele de-a lungul lanțului de ADN este numită „secvență de ADN“. Cu aceasta se ocupă genetica, cu un sistem elegant de simplu, în care patru subdiviziuni diferite de nucleotide sunt aranjate în secvențe specifice. Nimic mai simplu. Secvența este cea care determină instrucțiunile genetice precise ce vor fi transmise celulei-fiice și următoarei generații. Cele două lanțuri de ADN sunt ținute împreună de niște legături destul de firave care conectează bazele de pe cele două lanțuri. Fiecare pereche se numește pereche de baze. Totalul materialului genetic nuclear (ceea ce poartă numele de genom) se calculează în funcție de numărul perechilor de baze. Genomul uman este compus din aproximativ trei miliarde de perechi de baze. Acesta este totalul materialului nostru genetic nuclear.

Când se divide o celulă, legăturile firave dintre baze se desfac, iar molecula ADN se deșiră. Aceasta permite separarea lanțurilor. Fiecare dintre lanțurile separate orchestrează apoi sintetizarea unui lanț nou, complementar, care e duplicatul vechiului său tovarăș. În felul acesta, genomul este duplicat de fiecare dată când se divide o celulă. Să o spunem altfel. De fiecare dată când se divide o celulă, sunt duplicate aproximativ 3 miliarde de perechi de baze de material genetic.

Ce este totuși o genă?

Gena este unitatea de bază a genomului. Este compusă dintr-o secvență specifică de baze nucleotidice. Aceste gene sau unități poartă informația care, prin intermediul ARN-ului, ghidează sintetizarea unor proteine specifice, care pot acționa fie ca proteine structurale, fie ca enzime. Proteina primește instrucțiuni prin lanțurile de ARN mesager, formate, în linii mari, după tiparul de construcție al moleculelor-duplicat de ADN, respectând legile stricte ale împerecherii bazelor. Acest proces poartă numele de

transcripție. ARN-ul mesager părăsește apoi nucleul, intră în citoplasma celulei, unde, odată instalat, acționează ca un șablon pentru sintetizarea proteinei. Genele în sine variază în lungime, dar pot conține câteva mii de perechi de baze — acele secvențe elegant de simple. Din câte știm până acum, doar aproximativ 10% din genom este compus din astfel de secvențe de codificare.

În procesul sintetizării unei proteine, esențială este folosirea secvenței corecte de ADN. Proteinele sunt, ele însele, lungi lanțuri de molecule simple, numite aminoacizi. Fiecare proteină specifică, fie că acționează ca enzimă, fie ca proteină structurală, este compusă dintr-o secvență particulară de aminoacizi. La oameni există peste douăzeci de aminoacizi diferiți. Fiecare este codificat de un *codon* diferit, compus dintr-o secvență de trei nucleotide.

O genă medie conține o secvență de o mie de codoni, astfel încât produsul proteinic final este o secvență predeterminată de aproximativ o mie de aminoacizi, înlănțuiți întotdeauna în aceeași ordine — în afară de cazurile în care ceva nu a mers bine. Se cunoaște de mult cum anume pot lucrurile să dea greș. O singură eroare, într-un singur codon, produce o moleculă de proteină ce conține aminoacidul greșit. Dar cât contează un singur aminoacid într-o serie de o mie sau mai mulți? Produsul genetic implicat în siclemie presupune o astfel de proteină anormală. Anomalia este de așa natură că hemoglobina bolnavă va deforma celulele roșii din sânge din forma de disc în cea de seceră, alterându-le funcția și provocând obstrucția arterelor, ceea ce duce la distrugeri de țesut și chiar la moarte. Și totul se datorează unei nucleotide anormale ce conține un codon mutant care codifică diferit un singur aminoacid în molecula de hemoglobină. Aceasta este siclemia. Un singur aminoacid greșit.

Aceasta este viziunea tradițională asupra bolilor genetice. O nucleotidă plasată greșit care generează un aminoacid greșit. Aceasta însemna mutație. Însă mutația în cazul bolii Huntington este diferită.

În 1993, la zece ani după localizarea genei responsabile de boala Huntington, Grupul de Cercetare Colaborativă asupra bolii Huntington a identificat gena specifică bolii. Inițial au numit-o IT15 (de la „importanta unitate 15 de transcripție“). Ulterior a ajuns cunoscută ca gena Huntington. Diferența față de alte boli este că gena Huntington nu conține o nucleotidă greșită într-un anumit codon. Ci boala pleacă de la un codon repetat, fenomen cunoscut ca „repetare trinucleotidică“ sau „(t)repetare“. În mod normal, o genă e compusă din repetările unui codon specific, citozină-adenină-guanină, codonul CAG. Grupul de cercetători a descoperit că la pacienții cu boala Huntington numărul repetărilor era, însă, mai mare decât ar fi fost normal. Altfel spus, mutația care produce boala Huntington implică un segment instabil de ADN care conține un număr anormal de mare de repetări ale unui codon normal. Mutația nu presupune, așadar, o modificare calitativă a secvenței de ADN, ci una cantitativă. Mutații de tipul „(t)repetării“ au fost descoperite și în cazul altor afecțiuni genetice, cum ar fi sindromul X fragil sau distrofia miotonică.

De ce predomină aceste repetări de trei ori? Se crede că apar, deoarece aduc un câștig, și nu o pierdere, la nivel de funcționare.

Fiecare cromozom dintr-o pereche cromozomială servește ca tipar pentru sinteza de lanțuri de ARN-mesager, convertiți ulterior în proteine. În cazurile mai frecvente de mutație, codonul modificat codifică crearea unui produs genetic care nu mai e funcțional. Cu alte cuvinte, jumătate din ARN-ul mesager, produs după cele două tipare de ADN, generează o proteină care nu-

și poate îndeplini funcția enzimatică. Și ce-i cu asta? Celulele noastre conțin mai multe copii de enzime decât au nevoie. Mai mult, ADN-ul celuilalt cromozom din pereche produce copii normale ale enzimei. De aceea este nevoie de împerecherea a două astfel de mutații (câte una pe fiecare cromozom) pentru a produce o disfuncție generată de o deficiență genetică enzimatică. Acest rezultat ține de clasicul tipar mendelian al eredității recesive.

Însă, într-o situație în care mutația amplifică funcția proteinei codificate (mutație de tipul *gain-of-function*), secvența anormală generează un produs genetic cu o funcție alterată sau nouă. Proteina nu stă degeaba, ci chiar afectează celula. De aceea, chiar dacă secvența corespunzătoare din celălalt cromozom-părinte livrează un produs corect, care ar putea funcționa normal, gena anormală își va exprima oricum funcția. Deci mutația va fi dominantă. Dacă gena se exprimă întotdeauna pe deplin, atunci spunem că există o „penetranță completă“ a mutației. Dacă produsul anormal funcționează în competiție cu produsul normal, atunci penetranța este „incompletă“.

În cadrul bolii Huntington, tiparul genetic al repetării secvențiale a CAG este următorul:

1. Indivizii normali, care nu provin din familii cu istoric de boală, prezintă o medie de optsprezece repetări, variind de la un minimum de nouă sau zece la un maximum situat între treizeci și patru și treizeci și șapte.
2. Pacienții care suferă de boala Huntington prezintă o medie de patruzeci și șapte de repetări, variind între treizeci și șapte și peste o sută.

În alte boli în afară de Huntington, repetiția CAG este instabilă și se mărește după naștere, explicând poate progresia bolii respective. Însă în cazul bolii Huntington, numărul repetărilor rămâne

stabil. Acest fapt sugerează că numărul repetărilor este determinat întru totul în timpul producerii spermatozoizilor și ovulelor. În cadrul acestui proces poate să apară tendința de accelerare a „(t)repetării“ (adică sunt repetați tot mai mulți codoni activatori, ceea ce duce la genele „mutante“). Dar nu este o tendință uniformă. Există mai multe șanse ca această mutație să apară în timpul producerii spermatozoizilor decât în timpul producerii ovulelor, adică la tată, și nu la mamă. Copiii tind să prezinte mai multe repetări decât părinții, mai ales când părintele bolnav a fost tatăl. Și cu cât e mai mare numărul repetărilor trinucleotidice, cu atât mai devreme se va manifesta boala.

Și am ajuns la fenomenul de Anticipație! Cu A mare.

Așadar, anticipația era reală. Nu era doar un efect al căutării de cazuri, ci era parte din boala în sine. Vechii clinicieni avuseseră dreptate de la bun început. Merită reverențele noastre.

Deci, cum spuneam, Penny Hamilton a intrat din nou în viața mea. De data asta și-a adus și fiul, ca într-un *déjà vu.* Vă amintiți că, în urmă cu trei generații, bunica lui Penny și-a adus fiul la mine. Pe Bill Hamilton — tatăl lui Penny.

Penny încă se verifica în fiecare dimineață în oglindă căutând semne ale coreei, dar nu găsea nimic. Era încă „normală“.

Însă fiul ei, Greg, nu era. Diagnosticul lui era la fel de evident ca micile sale ridicări din umeri. Ca ocazionalele tresăriri ale degetelor. Sau ca grimasa ciudată de pe chipul său.

Anticipație! Chiar dacă boala apare mai frecvent în producția spermei decât a ovulelor, aici Penny era cea care prezenta risc de îmbolnăvire. Tatăl și bunicul ei fuseseră bolnavi, iar acum, dureros de evident, era bolnav și fiul ei. Bietul Greg, de optsprezece ani, era anticipația bunicului *și*, aparent, a mamei lui. Folosindu-mi logica inversă

de neurolog, îmi era clar că era o chestiune de timp și în cazul lui Penny, deși ea nu manifesta niciun simptom. De la Bill Hamilton la Penny Hamilton Lewis și, apoi, la Greg Lewis. Asta am scris în dosarul lui, în timp ce întocmeam arborele genealogic.

Dar ea de ce nu prezenta mișcări necontrolate? De ce nu debutase deja boala? Și cum rămânea cu cercetarea întreprinsă mai de mult — existau oare mai mulți subiecți cu risc care obținuseră un rezultat negativ la testul bolii, dar care aveau să ne demonstreze că greșisem? Am presupus că e o chestiune de statistică.

Dar poate că puneam carul înaintea boilor. Greg chiar suferea de Huntington? Ea ce observase? În timp ce discutam cu ea, eram atent și la el.

Greg era de părere că mama lui făcea din țânțar armăsar. Nu era nimic în neregulă cu el. Era puțin anxios, însă cine nu e?

Penny mi-a zis o poveste complet diferită. Greg își schimbase comportamentul în ultimul an sau în ultimii doi ani. Modificări mărunte, inițial, pe care ea a încercat să le nege, să le ignore sau să le explice. Adolescenții sunt adolescenți. În special băieții.

Ce fel de modificări?

Fusese întotdeauna încăpățânat, dar acum era tot mai neliniștit. Se agita ușor. Rezultatele școlare se deterioraseră. Și cam atât.

Am insistat să-mi dea detalii.

Nu fusese niciodată un elev eminent, dar era muncitor și lua note rezonabile: mulți de 7 și de 8 și ici-colo câte un 9 sau 10.

— La spaniolă am luat 10! aproape că a țipat el.

— Nu și în ultimul semestru, l-a contrazis mama lui.

— Am luat un 6, dar e bun și ăsta.

— Și, a adăugat ea, ai picat la istoria Statelor Unite și la biologie.

— Profesorii ăia erau niște dubioși, a explicat Greg, cu o ridicare a umărului drept, care mi-a părut cam bruscă și prea puternică. Urmată de un tremur al obrazului stâng.

— Și mișcările? am întrebat pe un ton blând.

— Ce mișcări? a răspuns el, cerându-mi explicații.

Penny mi-a spus că începuse să le observe în ultimele șase luni. Era mai pricepută la observarea și descrierea lor decât orice rezident în neurologie. Din descrierea ei, era limpede că Greg manifesta mișcări coreice de cel puțin șase luni. Le-am văzut și eu: spasme și tremurături, nu chiar atât de aleatorii ca localizare, dar pe-aproape; mișcări variabile în viteză, amplitudine și direcție, combinate cu tentative evidente de a le transforma în gesturi voluntare.

Greg suferea de coree.

Greg suferise o modificare de personalitate. Și un declin la nivel intelectual. Nu era tocmai nebunia pe care George Huntington o considerase ca manifestare specifică, ci era tipul de schimbare caracteristic bolii. Greg venea dintr-o familie cu un istoric de boală. Nu era nevoie de testare genetică, deși acum aveam instrumentele necesare. Examenul clinic era suficient. Greg avea Huntington.

Testarea ar fi fost binevenită pentru ceilalți trei copii ai ei, dacă aceștia ar fi dorit. Și pentru doamna Lewis însăși.

— De ce și pentru mine? m-a întrebat.

I-am explicat că soțul ei nu prezenta niciun risc, întrucât nu provenea dintr-o familie cu un istoric de boală. În schimb ea prezenta un risc, din moment ce era sursa acelei „(t)repetări“ a trinucleotidelor pe care copiii ei au moștenit-o. Ori cel puțin de unul dintre ei, la restul existând o probabilitate de 50% să facă boala.

Am sugerat să continuăm discuția în cabinetul meu, lăsându-l pe Greg singur. Ne-am așezat de-o

parte și de alta a biroului meu. Nu era prima dată când stăteam de vorbă cu o femeie din familia ei în acest cabinet. Nu era genul de întâlniri pe care să le anticipez cu prea multă bucurie. Revenim la acest cuvânt, „anticipație“. Motivul pentru care voiam să fie testată. Nu pentru ea, ci pentru mine. Omul de știință din mine voia să afle câte (t)repetări avea. Clinicianul din mine presupunea că numărul de codoni CAG din gena ei nu mi-ar fi spus nimic în plus față de ce știam deja. Avea cel puțin treizeci și șapte, cu cel puțin unul peste cât ar fi fost bine să fie. Era, oricum, inutil. Numărul doar ar fi prezis momentul mediu al debutului bolii. Media nu înseamnă nimic. Dar tot îmi doream să aflu. Nu mai întâlnisem niciodată situația asta. Anticipații mai observasem; în definitiv, sunt și am fost dintotdeauna mai mult clinician decât om de știință. Am văzut numeroși pacienți la care boala debuta mai devreme decât debutase la părintele bolnav; dar nu văzusem niciodată situația opusă, un pacient la care debutul unei boli simptomatice să aibă loc mai târziu decât la părinte.

Penny Hamilton Lewis nu prezenta niciun indiciu clinic al coreei. Am studiat-o mai bine de jumătate de oră. Cel mai interesant ar fi fost să aflu diferența dintre (t)repetările ei și cele ale fiului ei.

Însă ea nu era interesată de curiozitatea mea. Înapoi la știință, la informațiile clinice.

— Boala bunicului a debutat spre finalul celei de-a patra decade de viață, am început eu.

Ceva ce ea știa foarte bine.

Cum știa și că boala tatălui ei debutase la începutul celei de-a patra decade de viață, iar a fiului, în adolescență. Cu toate acestea, ea nu prezenta simptome.

Știa asta, doar mi-o spusese când intrase în cabinet. Mi-a amintit că nu ea era pacientul, ci Greg.

Am întrebat-o din nou dacă îmi permitea să o testez. M-a refuzat din nou. Am explicat rațiunile științifice, pentru niște urechi surde. Am implorat. Am lingușit.

Am înțeles că trebuia să încerc altă tactică. I-am adus în discuție pe ceilalți copii ai ei. Exista un risc și pentru ei. Trebuiau testați.

— De ce?

O întrebare de două cuvinte care acoperea o realitate foarte profundă. Multe persoane care prezentau risc de îmbolnăvire mi-au spus că vor să știe dacă sunt sau nu purtătoare ale genei pentru a decide dacă să facă copii sau nu. La prima vedere, pare o solicitare rezonabilă. Dar nu știm și cât de des acei oameni acționează în baza informațiilor primite. Oare cunoașterea le modifică cu adevărat comportamentul? Și dacă da, cât de frecvent? Penny spunea că nu există niciun motiv pentru care copiii ei ar fi trebuit să știe. Poate că nu doreau să știe. Poate că nu-și doreau să aibă, la rândul lor, copii sau poate că-și doreau. Poate că informațiile despre viitor le-ar fi schimbat comportamentul. Poate că nu. Dar e al naibii de sigur că le-ar fi schimbat viața.

Chestiunea era dificil de rezolvat. Nancy Wexler, o pacientă cu risc de îmbolnăvire, a numit această dilemă „complexul Tiresias“. Ea privește din perspectiva unei persoane cu risc de boală, dar și din perspectiva psihologului profesionist. De ce să diagnostichezi o boală pe care nu o poți trata? Din moment ce nu se poate face nimic, diagnosticul oferă o informație care nu duce la nicio soluție. Ideea că diagnoza trebuie să conducă obligatoriu către un tratament și că tratamentul este justificarea diagnosticului face parte din aroganța științifică caracteristică finalului de secol XX. Aici intervine Tiresias, prezicătorul orb din mitologia greacă. Acesta apare în *Oedip Rege*, a lui Sofocle, în *Odiseea* lui Homer, dar și în alte câteva tragedii grecești. În *Oedip Rege*, Tiresias cunoaște

adevărul pe care Oedip încă nu-l aflase, dar cunoaște și dezastrele care vor urma revelării acestuia. Și, când îi zice adevărul lui Oedip, adaugă: „A ști e groaznic lucru, vai, când nu-i de vrun/ Folos acelui care-ar ști ăst adevăr“[11].

Wexler a reformulat dilema sub forma următoarei întrebări: ai vrea să știi când și cum vei muri, în condițiile în care nu poți face nimic pentru a schimba cursul lucrurilor? E bine să fie disponibilă o asemenea cunoaștere? Cum decide un om dacă vrea sau nu să afle o informație atât de importantă? Cum se descurcă cu răspunsul?

Dar să nu uităm ce se întâmplă în *Oedip Rege*. Regele își dă seama, după discuția cu Tiresias, că și-a ucis tatăl și că s-a însurat cu mama sa. Atunci, soția/mama lui se sinucide, iar el se orbește înadins — iar tragedia va fi transmisă următoarei generații. A făcut bine Tiresias când i-a zis lui Oedip adevărul? Dar Oedip de ce pornise în căutarea adevărului? Deoarece Teba, cetatea lui, era expusă unui flagel teribil. Plaga se abătuse asupra Tebei, deoarece exista un păcat care-i ofensa pe zei și care trebuia îndreptat. Păcatul lui Oedip. Când Oedip cel orb pleacă la Colonos, dispare și nenorocirea. A ajutat la ceva cunoașterea sa? Nu puteam spune că cei ce au beneficiat sunt mai mulți decât cei ce au pătimit de pe urma aflării adevărului?

Toate aceste gânduri care îmi treceau prin minte nu mă ajutau cu nimic. Penny era la fel de încăpățânată ca bunica ei sau ca tatăl ei?

— Dar gândește-te la nepoții tăi, mi-a scăpat la un moment dat.

— Nu-ți bate capul cu nepoții mei! mi-a răspuns ea tăios.

— De ce nu?

— Nu va lua niciunul Huntington! a strigat ea.

— Dar cum rămâne cu ceilalți copii ai tăi?

— Nici ei.

Încrederea ei nu avea limite.

— Cum poți fi atât de al naibii de sigură pe tine? Fiul tău e bolnav. La fel și tu.

— Du-te dracului! a răspuns ea.

— Eu...

M-am oprit. Mersesem prea departe, pierzând din vedere, în goana mea științifică, tragedia pe care o trăia ea.

Am făcut o pauză.

— Doamnă Lewis, ce se întâmplă, îmi pare sincer rău că am mers atât de departe, dar chiar mă gândesc la următoarea generație. Faptele sunt fapte. Tatăl dumneavoastră a avut Huntington. Fiul dumneavoastră are Huntington. Dumneavoastră aveți Huntington.

— Eu nu am!

De data asta a spus-o ferm, aproape fără nicio emoție.

— Cum puteți fi atât de sigură? am întrebat eu, încercând să elimin la rândul meu orice emoție din tonul vocii.

— Deoarece el este fiul tatălui meu.

— Fiul tatălui...

— Ticălosul m-a violat. O rămășiță, poate, din aluzia lui George Huntington la nebunia terminală a bolii.

— Dar el murise, mi-am amintit eu.

— A murit într-un accident de mașină, când eram însărcinată în șase luni.

Evident că nu aveam de gând să o contrazic. Cine și ce mai știa din toată povestea? Cine vărsase benzina aceea? Fusese sinucidere, accident sau ceva mult mai sinistru? Fusese ucis? Poate că benzina nu fusese tocmai un accident. Poate că incendiul pornise de la o țigară, poate că nu. Adormise în timpul unui episod alcoolic? Tocmai își violase fiica? Cine l-a ucis? În familia asta, femeile erau personajele puternice, personajele cu voință, cele care treceau mereu decisiv la acțiune.

Aceste întrebări nu mă priveau. Eram doctorul ei — trecutul era trecut. Aveam răspunsurile care-

mi trebuiau. Penny avea dreptate. Faptul că Greg se îmbolnăvise nu însemna că ea purta gena. Structura genetică anormală venea de la bunic. Nu de la mamă.

Poate că aș fi ghicit această variantă dacă nu aș fi blocat, la fel ca majoritatea dintre noi, ideile neplăcute.

Există o veche observație clinică (verificată și adeverită) care, spre deosebire de ipoteza legată de „anticipație“, a trecut testul timpului. La vasta majoritate a bolnavilor de Huntington la care boala a debutat înainte de douăzeci de ani, gena a fost moștenită de la tată. (T)repetare din belșug. Greg avea sub douăzeci de ani. Penny avea dreptate întru totul. Ea nu avea Huntington. Nu fusese un caz de fals negativ, deși, într-un anume sens, viața ei ar fi fost mai ușoară dacă ar fi avut boala.

Am început să spun ceva, dar m-am oprit.

Penny se și înșela, totodată. Încă nu ieșise din zona de pericol, nici ea, nici copiii ei. Fiind fiica unui bărbat bolnav de Huntington, prezenta risc de îmbolnăvire. Un risc de 50% de a purta gena și a face, în cele din urmă, boala. Nici ceilalți copii nu erau în afara oricărui pericol. Reveneam la dilema lui Tiresias. Dar nu chiar.

— Cine mai știe de...?

— Bunica știa.

Asta era de la sine înțeles. Multe mame de fiice abuzate nu știu sau nu vor să știe, dar nu era cazul doamnei Hamilton.

— Soțul?

A dat din cap că nu. Acesta era și motivul pentru care nu voia să fie testată. Dacă testul arăta negativ, atunci...

— Dar nu e obligatoriu să afle.

— Cum adică?

— Dacă testul iese negativ, vom ști doar noi doi despre asta.

— Și cu ce ne-ar ajuta?

— Apoi i-am putea testa pe copii.

— Păi și rezultatul lor va fi tot negativ...

— Asta e și ideea. În momentul de față, ei trăiesc cu sabia lui Damocles deasupra capului. Dar probabil că nu prezintă risc de boală — și ar trebui să știe asta.

Zis și făcut. Penny avea douăzeci de repetări pe un cromozom și paisprezece pe celălalt. Nu era putătoare de genă modificată. Copiii erau, de asemenea, normali. Trei din trei fără nicio (t)repetare. Nu mai aveau motive să se îngrijoreze. Copiii lor nu erau amenințați de boală. Viitorul lor era cruțat de boala Huntington.

---

[10] În engleză, *three-peat*, termen din sport, utilizat în situația în care o echipă cucerește de trei ori un campionat. (*N.t.*)

[11] Sofocle, *Teatru*, vol. II, *Oedip Rege; Oedip la Colonos; Antigona*, Editura pentru Literatură, București, 1965. (*N.t.*)

11

PUSTNICUL DIN THIEF RIVER FALLS

DESPRE PRIMA MEA ÎNTÂLNIRE CU UN EPONIM

Una dintre îndatoririle oricărui profesor faimos ce vizitează departamentul de neurologie al unui spital este de a ține o conferință. Conferințele se țin de regulă în timpul turelor de gardă, în cadrul unui protocol ce presupune prezentarea unui pacient pe care VP-ul (*visiting professor*) îl folosește ca punct de plecare al conferinței. Protocolul presupune numeroase responsabilități pentru gazdă, cea mai importantă fiind alegerea pacientului corect, care trebuie să-i permită invitatului să discute pe un subiect care îi este familiar. Majoritatea conferențiarilor primesc onorarii consistente din partea companiilor farmaceutice. Invitatul folosește, de obicei, același discurs, pe care îl reiterează de la o gardă la alta. Așa funcționa sistemul în 1964 — anul în care a avut loc povestea următoare — și așa funcționează și astăzi, cu o singură excepție: onorariile sunt mult mai generoase.

Profesorul invitat despre care voi vorbi în continuare devenise deja un eponim, însă boala care a primit numele său este destul de rară. Câteva zeci de cazuri în toată țara, așa că, dacă nu își aducea pacientul cu el, majoritatea departamentelor de neurologie nu aveau suport didactic pentru expunerile sale. Aceasta este una dintre tragediile neurologiei de secol XX. Nu este exclus să devii un medic eponim, doar că toate bolile bune sunt deja luate. Au rămas doar cele mai

rare, iar boala numită după musafirul nostru, profesorul Sigvald Refsum, de la Universitatea din Oslo, era o raritate printre bolile rare. Profesorul era primul eponim norvegian de la Armauer Hansen încoace, cel care a dat numele bacilului care cauzează lepră — bacilul Hansen — și mai târziu bolii în sine, boala Hansen. Însă boala nu a fost numită astfel pentru a aduce un omagiu lui Hansen, ci pentru a elibera boala de stigmatul atașat în mod tradițional leprei. La fel cum mongolismul a primit numele lui J.L.H. Down. Leproșii nu mai sunt numiți leproși, ci „pacienți cu boala Hansen".

Boala Refsum, în schimb, nu purta niciun fel de stigmat. Iar pustnicul din orășelul Thief River Falls nu devenise pustnic din cauza bolii. De fapt, așa cum aveam să aflu de la profesorul Refsum în ziua respectivă, lucrurile stăteau exact pe dos.

Thief River Falls este un mic oraș aflat în zona rurală a Minnesotei, unde Knut Jacobsen a trăit toată viața lui. Era fermier, la fel ca tatăl și cei doi bunici ai săi. Familia lui imigrase din Norvegia în anii 1880 și se instalase la Thief River Falls. Fermieri foarte muncitori ce încă se mai simțeau atașați de Lumea Veche. Knut a primit numele lui Knut Hamsun, pseudonimul literar al scriitorului norvegian Knut Pedersen, laureat al premiului Nobel în 1920, al doilea scriitor norvegian premiat cu Nobel.

Familia fusese întotdeauna independentă și destul de retrasă. Apoi, spre finalul anilor '30, când Knut se afla în miezul adolescenței, părinții și fratele mai mare au pierit într-un incendiu teribil, băiatul rămânând singur pe lume. Vreo doi ani a mai trăit la fermă sau la ce mai rămăsese din fermă, până ce au început creditorii să ceară felii din pământ. La vremea la care Statele Unite intrau în al Doilea Război Mondial, Knut locuia într-o micuță cabană de lemn la marginea unui lac dintr-o zonă îndepărtată, trăind din pescuit și vânătoare.

A primit o înștiințare de recrutare, pe care a ignorat-o până ce a venit șeriful și l-a luat pe sus în oraș. Comisia de recrutare a decis că este inapt pentru serviciul militar, pe considerente psihiatrice. Knut s-a întors la cabana de lemn și la o viață tot mai izolată.

Al Doilea Război Mondial a însemnat mult pentru americani. Cum ar fi sistemul de rații pe puncte albastre și roșii, ultimele fiind pentru carne. Knut Jacobsen nu avea nevoie de așa ceva. Carnea de căprioară nu intra în sistemul rațiilor. Nici iepurii. Nici peștele. Ken putea să mănânce proteină după pofta inimii. La fel ca oricare alt vânător sau pescar. Însă majoritatea locuitorilor din Minnesota nu erau nici pescari, nici vânători. Erau fermieri, cizmari, profesori, frizeri, șoferi de camion și muncitori în fabrică. Și toți aceștia dețineau mai puține puncte roșii decât le-ar fi trebuit. Knut avea dintr-odată o piață de desfacere pentru orice pescuia sau vâna, iar curând i s-a dus vestea că asigura cel mai bun vânat proaspăt din tot ținutul. Perfect eviscerat și fără un gram de grăsime. Knut mergea o dată pe săptămână la Thief River Falls unde vindea vânatul, gata eviscerat, și peștele, întotdeauna pe bani gheață, dar fără să cheltuie nimic din câștig. Knut trăia din pământul pe care îl muncea și nu avea nevoie de nimic din afară. A adunat tot mai mulți bani pe măsură ce înainta războiul. Dar lucrurile bune nu țin la nesfârșit. După Ziua-Z au urmat Ziua V-E și Ziua V-J[12], iar în aproximativ un an s-a terminat cu rațiile. Dispariția punctelor roșii a însemnat că nu mai avea nimeni nevoie de peștele și vânatul lui Knut. Apoi au reapărut inspectorii pădurilor, care au luat foarte în serios legea sezonului de vânătoare.

Așa că Knut s-a oprit din pescuit, iar de vânat a mai vânat doar în sezon. În oraș mai venea o dată sau de două ori pe an, dar în restul timpului stătea singur. Prin 1960, locuitorii din Thief River Falls

au început să observe niște schimbări ciudate la Knut. Nu avea încă treizeci de ani, dar arăta de patruzeci. Pielea îi era groasă și tăbăcită, aducând cu solzii unui pește muribund, stranie chiar și pentru un om care trăise toată viața în aer liber. Dar bărbatului i se schimbase și mersul. Începuse să-și târască picioarele, de parcă i-ar fi fost greu să le ridice. Apoi a început să se clatine, ca un om beat.

Pe asta să-și fi cheltuit toți banii câștigați în timpul războiului? Pe alcool de contrabandă? Pentru alcool nu aveai nevoie de puncte. Băutură nu-i vânduse nimeni din Thief River Falls și nu-și amintea nimeni să-l fi văzut vreodată beat, dar parcă poți fi sigur vreodată? Ce altceva avea de făcut în nopțile lungi și friguroase de iarnă în cabana izolată din inima pădurii? Poate că-și făcea singur alcool. Sau cumpăra alcool de contrabandă de la vreun alt pustnic.

Apoi, la începutul primăverii anului 1964, Knut a sosit în oraș într-o stare mai proastă ca oricând. Abia își mai ridica picioarele și mergea atât de împleticit că se dezechilibra dintr-o parte în alta, ca și cum ar fi căutat în permanență un zid de care să se sprijine. Atunci, proprietarul unui magazin, un bărbat pe nume Henrik Nordgren, i-a sugerat să meargă la un doctor, iar Knut a acceptat. Dacă a acceptat, s-a gândit Nordgren, trebuia că pustnicul se simțea deja cu un picior în groapă.

Și așa a ajuns pacientul meu. Henrik Nordgren l-a adus la camera de urgențe a Spitalului Universitar din Minnesota. Nu era o urgență — se găsea în starea aceea de ani de zile —, dar Nordgren se temuse ca nu cumva Knut să se răzgândească în cazul în care ar fi trebuit să aștepte o programare.

Medicul de la urgențe a aruncat o privire asupra pacientului și a solicitat ajutor. I-a chemat pe rezidenții de la dermatologie și neurologie care făceau de gardă. Eu am ajuns primul. Am intrat în

cameră și m-am apropiat de pat, ca să mă prezint, găsindu-l pe Knut cu ochii ațintiți în tavan.

— N-am mai întâlnit niciun neo-rolog în viața mea, mi-a spus. Normal, căci câți oameni am văzut eu în ultima vreme?

A făcut o pauză după care a întrebat:

— Ce este un neo-rolog?

— Neurolog, l-am corectat eu. Noi studiem sistemul nervos. Încercăm să-i ajutăm pe oamenii care au probleme din cauză că nu le funcționează bine sistemul nervos.

— Ce fel de probleme?

Am aruncat un ochi pe ce notase în fișă medicul din camera de urgență.

— Cum ar fi cele cu mersul.

— Ce fel de probleme? Reumatism?

— Nu. Târâitul picioarelor. Pierderea echilibrului.

Nu mi-a răspuns. M-am uitat din nou peste fișă.

— Oameni care merg de parcă ar fi beți, am reformulat eu.

— Eu n-am băut nicio picătură în viața mea.

— Nici nu a spus nimeni că bei. Dar e posibil să mergi ca un om beat chiar dacă n-ai băut niciodată în viața ta.

— Cum vine asta?

Încercam să fac față întrebărilor sale abrupte.

— Cu asta se ocupă neurologia.

Am făcut o pauză, dar văzând că nu spune nimic, am continuat. I-am explicat că alcoolul provoacă dezechilibru, deoarece afectează funcționarea unei zone din creier numite cerebel.

M-a rugat să repet cuvântul. L-am repetat. L-a rostit cu voce tare

— Cerebelul, i-am explicat, controlează echilibrul. Alcoolul alterează controlul respectiv, dar acesta mai poate fi alterat și de alte lucruri, printre care și un număr de tulburări neurologice, iar treaba mea este să aflu ce anume alterează

funcționarea cerebelului tău și, pe cât posibil, să îndrept situația.

— Operații nu faceți, nu? Operații pe creier.

— Nu. Nu fac. Operațiile le face neurochirurgul. Eu sunt neurolog.

— Atunci vreau un neurolog, a spus el, cu o pronunție perfectă. Și vreau ca tu să fii neurologul meu.

Am încercat să-i explic că eu eram abia în primul an de rezidențiat. Că nu eram încă neurolog în toată puterea cuvântului și că urma să fie trimis la unul dintre neurologii de serviciu, cu mult mai multă experiență decât mine.

Dar pentru Knut experiența profesională nu conta prea mult.

Eu nici măcar nu lucram pe triaj. Răspundeam doar la solicitările de noapte, iar în timpul zilei citeam *electroencefalograme* în laborator.

Un alt cuvânt pe care l-a repetat.

— Testarea undelor cerebrale, i-am explicat eu, deși nu eram sigur că explicația mea însemna ceva pentru el.

— Sună destul de plicticos.

Era foarte plicticos, dar eu eram doar un rezident în anul I și trebuia să fac ce mi se spunea.

— Cred că o să ai timp să mă vezi între testele alea cerebrale.

Nu aveam.

— Ei, asta-i, cred că mă duc atunci acasă.

— Ei, cred că o să-mi fac timp să te văd.

Nu-i făcusem anamneza, nu-l examinasem, dar el deja mă selectase să-i fiu doctor, rol pe care am continuat să-l joc mult timp după ce am părăsit Minnesota. Istoricul l-am făcut din bucăți, discutând cu el și cu Henrik Nordgren. De la Nordgren am aflat că Knut era cunoscut ca „pustnicul“, din cauză că era un singuratic care trăia izolat într-o cabană de lemn în inima pădurii. Domnul Nordgren mi-a mai spus că Knut era

pescar și vânător, fiind un fel de legendă în regiune.

În timp ce adunam informațiile, am început să-l numesc pe Knut „Pustnicul din Thief River Falls“.

Domnul Nordgren mi-a furnizat și alte detalii despre progresia tulburării lui Knut Jacobsen, de vreme ce Knut însuși nu-și amintea când începuse.

Domnul Nordgren observase primele semne pe la mijlocul anilor ’50, când Knut avea aproape treizeci de ani.

Ce observase?

Parcă își târa picioarele.

Se contura, încet, o poveste coerentă. Knut își târa picioarele de aproximativ un deceniu. Cu debut aproximativ simultan la ambele și cu o progresie lentă, dar inevitabilă.

Târâitul picioarelor sugera o pareză distală, adică departe de localizarea efectivă a bolii, și care progresa. Din moment ce îi erau afectate în mod egal ambele picioare, era probabil ca Knut să sufere de o neuropatie periferică, o tulburare a nervilor care inervează mușchii picioarelor. Dar simptomatologia mai sugera și că suferea și de o neuropatie retrogradă, de tip „*dying-back*“, adică o degenerare retrogradă în care începe să fie afectat și corpul celular al neuronilor, nu doar terminațiile lor. Corpul celular, situat în măduvă, controlează întregul metabolism al nervilor. Când corpul celular nu funcționează normal, neuronii încep să moară „în sens invers“, adică de la extremitate spre centru. Neuropatia de tip „*dying-back*“ (moarte în sens invers) pornește, așadar, de la tălpi și urcă pe picior.

Neuropatiile distale pot fi provocate de otrăvuri sau toxine (cum sunt plumbul, arsenicul sau taliul), de probleme de metabolism (diabetul zaharat), de boli ereditare sau de deficiențe nutriționale sau vitaminice, frecvente în alcoolism.

Orice pacient cu o neuropatie de tip „*dying-back*“ la ambele picioare, veche de zece ani, ar

trebui să prezinte un grad de neuropatie și la brațe; brațele ar trebui să fie, de asemenea, slăbite. Era oare și cazul lui Knut?

El era de părere că da.

I-am privit brațele. Mușchii erau atrofiați, un indiciu consistent al tiparului neuropatiei.

Deci pustnicul avea o neuropatie difuză de tip „dying-back“ la toate cele patru membre.

În ultimii trei sau patru ani umblase de parcă ar fi fost beat.

— Eu nu am băut un strop în viața mea! a protestat el.

Oare nu protesta cam mult?

Majoritatea neuropatiilor alcoolice sunt mai mult senzoriale decât motorii, ceea ce înseamnă că implică mai degrabă probleme cu senzațiile decât dificultăți propriu-zis motorii. Adică mai curând probleme de insensibilitate și senzații de înțepături decât târâit de picioare. Și totuși eu fusesem învățat că cea mai comună, de departe, cauză a neuropatiei periferice complicate de ataxie era alcoolismul, urmată îndeaproape, pe locul doi, de alcoolism și îndeaproape, pe trei, de alcoolism. Pustnicul era probabil un bețiv ascuns, care trăia într-o cabană de lemn. Era doar pacientul meu, nu? Aveam deja în listă mai mulți alcoolici decât îmi doream. Principala lor calitate era că veneau rar la programări, astfel că aveam mai mult timp de petrecut în bibliotecă.

Knut mai prezenta un simptom. Dezvoltase, în ultimul an, probleme de vedere, la ambii ochi.

Problema era identică la ambii ochi?

El așa credea.

Ce fel de problemă?

Vedea în ceață, neclar.

Cum apăruse din senin problema asta? Băutura de proastă calitate, din alcoolul metilic (metanol), poate cauza orbire din pricina leziunii nervilor optici. De regulă orbirea intervine brusc.

Însă la el fusese treptată.

Probabil că nu se datora intoxicației cu metanol. I-am privit ochii, examinând fundul de ochi (partea din spate). Nu am remarcat acel nerv optic alb, micșorat, care ar fi putut fi un semn clar al intoxicației cu metanol. Am observat, în schimb, o retină anormală, acoperită cu pete negre de diferite dimensiuni și forme, de parcă i-ar fi picurat cineva un pigment negru, provocându-i o inflamație. Era prima dată când mă întâlneam cu o asemenea situație.

Apoi am trecut la restul examenului meu neurologic. I-am observat mersul. Avea ceea ce se numește un „mers stepat“. Piciorul, de fapt mușchii inferiori, care flexează glezna, erau atât de slăbiți că, în momentul în care pășea în față, ca să desprindă degetele piciorului de sol, trebuia să ridice genunchiul ca și cum ar fi urcat o treaptă. Asta era de înțeles. Mușchii gleznei erau foarte slăbiți, în schimb mușchii coapsei erau suficient de puternici cât să compenseze, fapt care confirma existența unei deficiențe distale — exact cum prevăzusem.

Ambele picioare prezentau acel „mers stepat“: perfect simetric, deficiență distală bilaterală care mergea împreună cu atrofie bilaterală la brațe. L-am pus să se descalțe (nu purta șosete) și să ridice pantalonii. De la genunchi în jos, mușchii erau atrofiați, ca la brațe.

Knut prezenta și o pierdere a sensibilității extremităților. Nu simțea atingerile ușoare la niciuna din tălpi, dar le simțea la genunchi. La fel și înțepătura cu acul sau vibrația diapazonului. Apoi i-am spus să închidă ochii și am schimbat poziția unuia dintre degetele sale de la picioare, întrebându-l dacă îl mișcasem în sus sau în jos. Nu simțise mișcarea. Însă simțea dacă îi mișcam glezna, indicând aproape de fiecare dată corect direcția în care o mișcam. Pierderile senzoriale semnificative, distale și simetrice, nu făceau niciodată parte din tabloul tulburării musculare sau

al sclerozei laterale amiotrofice (boala Lou Gehrig). Și nici ceea ce văzusem în ochii lui.

Statusul nutrițional al lui Knut arăta bine. Dincolo de atrofia musculară, era chiar robust. Probabil că dieta lui era rezonabilă. L-am întrebat ce mânca. Fructe și legume din belșug. Am eliminat varianta carenței de vitamine.

Deci, Knut Jacobsen avea neuropatie periferică și fund de ochi cu aspect ciudat. Plus ataxia, mersul dezechilibrat.

Neuropatie periferică, ataxie și fund de ochi cu aspect ciudat.

Mă aflam într-un moment de criză, când a intrat rezidentul de la dermatologie în salon.

— Ce avem aici? a întrebat acesta.

I-am făcut cunoștință cu Knut Jacobsen. Nu-l cunoșteam pe rezident și eram convins că singur nu avea să se prezinte. Așa cum fac rezidenții, a rămas la o distanță de câțiva metri de pacient. A urmat protocolul de bază al examinării dermatologice: dacă nu știi ce fel de erupție are pacientul, nu ai niciun motiv să-l atingi; mai bine observi, observi, observi.

— Ce avem aici? a întrebat din nou.

— Nu știu ce avem, i-am răspuns. Dar domnul Jacobsen are probleme cu pielea de cinci ani sau mai bine. Pielea lui e din ce în ce mai descuamată. Era o evaluare optimistă, căci pielea lui arăta ca a unui pește.

Knut și-a expus brațele, spatele și pieptul, ca să poată fi examinat de dermatolog.

— Are solzi de pește, a spus acesta.

— Asta știu și eu. Și care e problema?

— Ihtioză.

În regulă, cuvântul chiar asta însemna — „pește“.

— Are ihtioză, a spus el din nou. Nu există tratament și cu siguranță nu este o urgență. Și cu asta, s-a întors și a plecat.

Neuropatie periferică, ataxie, fund de ochi cu aspect ciudat și ihtioză. Păi, dacă rezidentul în dermatologie putea să-i spună pielii de pește a lui Knut Jacobsen „ihtioză“, atunci puteam și eu să-i spun retinei umflate „*retinitis*“. „*Retinitis pigmentosa*“, retinită cu pete de pigment. Mare chestie. Ce, eu nu știam latină?

Dar, dintr-odată, am făcut o legătură. Knut Jacobsen avea boala Refsum, care purta numele doctorului Sigvald Refsum.

Inițial, dr. Refsum a botezat boala în termeni latini exacți și descriptivi: *hereodopathia atactica polyneuritiformis*, care se traduce în boală ereditară (*hereodopathia*) caracterizată de ataxie (*atactica*) și neuropatia mai multor nervi periferici (*polyneuritiformis*). Iar pacienții prezentau frecvent *retinitis pigmentosa* și ihtioză. Un vis frumos pentru orice profesor de latină de liceu. Și un diagnostic destul de bun pentru un neurolog în primul an de rezidențiat.

L-am internat în spital. N-am făcut prea multe pentru el. Neurologii titulari au venit să-l vadă, au dat din cap înțelept și au confirmat diagnosticul. Sigur, niciunul dintre ei nu mai văzuse până atunci un pacient cu boala Refsum. Așa îi spuneau toți. Nu am auzit pe nimeni să zică „*heredopathia atactica polyneuritiformis*“. Numele lui Refsum era ușor de pronunțat și foarte ușor de reținut și, în plus, Refsum urma să vină în iunie să țină o serie de prelegeri speciale. Aș fi avut atunci o șansă să-i prezint cazul. Mai aveam trei luni să mă pregătesc.

Dar ce puteam face acum pentru pacientul meu?

Nimeni dintre neurologii angajați nu știa ce să facă sau dacă puteam face ceva pentru el. Mi-au recomandat să așteptăm să ne spună profesorul Refsum ce se putea face. El descoperise boala. El știa ce e de făcut cu cazul meu.

Dar Knut Jacobsen nu era un „caz“. Era un pacient, o persoană, un om al cărui sistem nervos se deteriora treptat. Pentru mentorii mei, cuvântul-

cheie era „treptat“. Ceea ce însemna că pacientul, indiferent cine era, mai putea să aștepte trei luni.

Aveam de ales?

Așa că am așteptat. Domnul Jacobsen a așteptat, și el, în cabana lui de lemn din miezul pădurii de lângă Thief River Falls, pescuind de unul singur: rolul potrivit pustnicului din Thief River Falls. De vânat nu mai vâna. Nu mai vedea suficient de bine pentru asta. Nu mai împușcase nimic de ani de zile. Nici capcane nu mai punea, deoarece brațele îi slăbiseră prea mult și nu le mai putea deschide. Își asigura hrana culegând ce găsea prin tufe și alte plante de pădure.

Și eu am așteptat, dar mai mult în bibliotecă. Am citit, în cele trei luni care au urmat, toate articolele despre boala Refsum pe care le-am găsit. Am început cu articolul inițial al lui Refsum, publicat în 1946. Refsum a scris despre patru pacienți pe care i-a studiat în ultimii trei ani de ocupație nazistă în Norvegia. Pacienții veneau din două familii, câte doi din fiecare. Așa și-a dat seama că boala era ereditară. Cele două familii trăiau în extremitățile opuse ale Norvegiei, la peste 800 de kilometri distanță una de cealaltă. Din câte se știa, familiile nu erau înrudite. Niciunul dintre părinții pacienților nu fusese bolnav. Și nici părinții părinților. Asta însemna că mecanismul moștenirii presupunea o genă recesivă rară. Când o genă e recesivă, un individ care deține o alelă, o copie a genei, este normal din punct de vedere funcțional, dar poate transmite alela copiilor săi. Dacă celălalt părinte nu este purtător (adică nu deține nicio alelă din gena respectivă), atunci transmiterea ei nu contează: jumătate dintre copiii unei astfel de uniuni vor avea o copie a genei, cealaltă jumătate nu vor avea acea copie a genei. Dar *toți* copiii vor fi normali, deoarece indivizii născuți doar cu o alelă pentru boala Refsum rămân normali toată viața. Dacă ambii părinți sunt purtători, atunci șansele oricăruia dintre copiii

acestora de a moșteni ambele alele recesive și, prin urmare, de a face boala sunt de 1 la 4.

Deci rar înseamnă rar.

Dar căsătoria nu este un eveniment neapărat aleatoriu, în special în pădurile din nordul Norvegiei, unde aceleași familii s-au combinat între ele încă din vremea vikingilor. Predicția incidenței globale a bolii nu se face plecând de la incidența trecută a întregii populații, ci de la incidența în cadrul subgrupurilor specifice. Gena bolii Tay-Sachs este atât de rară la populația generală, că ar trebui să fie considerată o boală foarte rară, dar nu este. Gena este limitată la populația evreilor cu origini în Estul Europei, care se căsătoresc cu alți evrei cu origini în Estul Europei. Același lucru este valabil în cazul anemiei cu celulele în seceră (siclemie) din rândurile populației afro-americane. Dacă o persoană de culoare se va căsători de preferință cu o altă persoană de culoare, ambele purtătoare ale trăsăturii recesive, atunci cresc șansele ca progeniturile unui astfel de mariaj să facă anemie cu celulele în seceră.

Cei patru pacienți ai doctorului Refsum prezentau același tablou clinic. Asta i-a permis să-i departajeze de ceilalți pacienți, pentru a stabili că sufereau de o aceiași boală încă nedescrisă. O tulburare familială așteptând să fie descoperită, un sindrom în așteptarea unui eponim. Povestea acestor pacienți semăna izbitor cu povestea lui Knut Jacobsen: dificultăți progresive de mișcare, începând cu picioarele și apoi trecând la mâini. Mers stepat, cu o pareză distală și atrofie musculară, mai mult la picioare decât la brațe. Pierderi senzoriale — insensibilitate la atingere, la înțepare, la poziționare, la vibrații, la temperatură. Fiecare dintre cei patru avea neuropatie periferică. Fiecare avea mers de bețiv. Fiecare prezenta un istoric de pierdere progresivă a vederii. Sigvald

Refsum a constatat *retinitis pigmentosa* în ochii fiecăruia dintre cei patru. Și, în fine, ihtioză.

Era destul de probabil ca înaintașii lui Knut Jacobsen, chiar și după emigrarea în Minnesota, să fi întâlnit și să se fi căsătorit cu alți emigranți norvegieni, astfel încât nu este deloc exclus ca ambii săi părinți să fi fost purtători ai genei recesive responsabile de boala Refsum.

Studiul celor patru cazuri a fost suficient pentru a identifica o nouă boală, dar Refsum nu s-a oprit aici. Când unul dintre cei patru a murit, i-a studiat cadavrul. Nervii prezentau acumulări de grăsime. Pentru Refsum, asta însemna că *heredopathia atactica polyneuritiformis* era un deficit înnăscut al metabolismului grăsimilor, implicând că gena recesivă cauza o eroare în metabolismul celular. La vremea respectivă, nu putea fi nimeni sigur în ce consta eroarea respectivă; această cunoaștere avea să vină mai târziu. În anii ’40, se credea că fiecare genă controlează o proteină, din care majoritatea erau enzime. Prin urmare, o genă la o enzimă. Fiecare genă anormală avea ca rezultat o enzimă care nu-și mai îndeplinea corespunzător funcția. Pierderea funcției metabolice ducea la blocarea unui singur circuit metabolic și de aici eroarea înnăscută de metabolism. În boala Tay-Sachs, eroarea înnăscută viza un circuit al metabolismului grăsimilor. Neuronii creierului se umflă și se sufocă din pricina acumulării de grăsime, fapt cauzat de nefuncționarea unei enzime care ar trebui să elimine grăsimea.

Dar ce fel de grăsime? Și despre care „circuit“ pentru metabolism vorbim aici? Întrebări pe care Refsum a avut inteligența să le ridice, fără a avea un răspuns pentru ele în primul său articol.

Lucrarea lui Refsum a fost urmată de o avalanșă de alte lucrări. Boala nu era limitată la indivizii de descendență norvegiană. Și nu toți pacienții prezentau ihtioză. Însă toți aveau neuropatie periferică, ataxie și un grad de *retinitis*

pigmentosa. Neurologii au fost de acord în unanimitate că Refsum descrisese o nouă entitate clinică, dându-i un nume perfect din punct de vedere descriptiv, doar că prea greoi, pe lângă faptul că latina nu mai era limba universală a științei, fiind înlocuită de engleză. Așa că au numit-o „boala Refsum“, transformând numele lui Sigvald Refsum într-un eponim încă din timpul vieții lui, performanță nereușită nici măcar de James Parkinson.

Acesta să fi fost motivul pentru care își botezase Refsum descoperirea cu un nume latin care era corect din punct de vedere descriptiv, dar complicat și imposibil de pronunțat? Am conchis așa: dacă s-ar fi întâmplat vreodată să descopăr o boală nouă, musai să-i dau un nume latinesc corect, dar teribil de complicat. O mișcare care ar garanta transformarea numelui meu într-un eponim. O faimă mai lungă de cincisprezece minute.

Acum că-mi completasem educația pe tema bolii Refsum, abia așteptam vizita profesorului.

Prelegerile speciale erau programate pe data de 5 iunie 1964. L-am reinternat pe Knut Jacobsen cu două seri înainte, pentru a-l reevalua și pentru a-mi pregăti prezentarea. Când am intrat în salon să-l salut, aproape că nu i-am recunoscut vocea. Vorbea bolborosit și încet, cel mai probabil din pricina atrofiei mușchilor asociați vorbirii, și era evident că nu mă vedea. Mi-a spus că distingea doar conturul unui om în cadrul ușii. De-abia reușea să stea în picioare fără să cadă, iar de mers de unul singur nici nu putea fi vorba. Am fost șocat să văd evoluția drastică a simptomelor sale. Suferise toată viața de boala Refsum. De ce se degrada atât de galopant? Mi-am amintit că unul dintre cei patru pacienți inițiali ai lui Refsum avansase rapid în boală și murise. Asta îl aștepta și pe Knut?

Speram ca Sigvald Refsum să aibă un răspuns la întrebările mele.

Protocolul acestor prelegeri este cât se poate de fix. Procesul e gândit să-l scoată în evidență pe invitat. E ca un meci de baschet organizat doar pentru a-i oferi lui Michael Jordan prilejul să înscrie cu o secundă înainte de final, când scorul e cu un punct în defavoarea echipei sale, Chicago Bulls. Eu urma să prezint istoricul de caz, după care introduceam pacientul pentru a fi examinat de profesorul Refsum. El ar fi arătat prin ce descoperiri ajunsese la diagnosticul primilor săi pacienți, după care ne-ar fi vorbit despre boală. Nu mai eram la fel de entuziasmat ca în urmă cu trei luni. Nu mai speram că-l poate ajuta pe Knut Jacobsen.

Prelegerea a avut loc într-un auditoriu. Profesorul Refsum s-a așezat în primul rând, alături de Abe Baker, mentorul meu. Sigvald Refsum era un bărbat mărunțel. Era greu să-i ghicești vârsta. Arăta de șaizeci de ani, deși nu era exclus să fi fost unul dintre acei oameni care arată așa de zece ani și va mai arăta așa încă cincisprezece ani de aici înainte. Am respirat adânc și mi-am început prezentarea. Mi-a luat mai puțin de cinci minute. Am evidențiat aspectele importante, evitând termeni precum „*retinitis pigmentosa*“ sau „*ichthyosis*“ (varianta latinească pentru ihtioză). Aveam imagini cu pielea și retinele lui Knut, pe care urma să le proiectez când îmi spunea profesorul eponim. M-am întors să-l aduc în sală pe domnul Jacobsen, care aștepta pe hol, dar profesorul m-a oprit.

— Înțeleg că pacientul are o poreclă?

— Așa este. I se spune Pustnicul. Pustnicul din Thief River Falls.

Invitatul a aprobat din cap și mi-a făcut semn să continui. L-am adus în sală pe domnul Jacobsen. Era în scaun cu rotile. I-am spus ce urma să se întâmple. Knut voia doar să știe dacă doctorul acesta îl putea ajuta. Profesorul Refsum s-a prezentat. Era cel mai modest „profesor invitat“

din câți văzusem. A început să-i pună întrebări lui Knut Jacobsen, pe tonul cel mai blând — nu despre simptome, nu despre arborele genealogic ori despre eventuale simptome neurologice din istoricul familiei sale. Nimic din ce mă așteptam. L-a întrebat despre dietă — solicitând îngrozitor de multe detalii.

Knut se hrănea cu legume.

Ce legume?

Frunzoase. O sursă majoră de acid fitanic, mi-am spus.

Și mai ce?

Nuci. Altă sursă bogată în acid fitanic.

Înțelegeam unde bătea Refsum. Încerca să vadă ce anume din dieta lui Knut din ultimele trei luni sporise acumularea de acid fitanic.

Carne mânca?

Nimic.

Dar era pescar și vânător.

Ura peștele. Îl vindea.

Și carnea?

Nu mai era în stare să vâneze, dar avea depozitate cantități enorme de carne. Frigiderul din cabana lui era o concesie față de ceea ce numim lume civilizată. Dar o tranșa și o vindea.

Și cu resturile ce făcea? Cu grăsimea pe care o îndepărta de pe vânat?

Pe aceea o mânca. Dar nu era carne.

Dr. Refsum era un maestru. Evidențiase, în cincisprezece minute, tot istoricul obiceiurilor alimentare ciudate ale Pustnicului, un istoric al dietei pe care nimeni dintre noi nu se deranjase să îl afle. O dietă plină-ochi de acid fitanic.

Pentru acumularea acidului fitanic, un acid gras, existau două posibilități. Fie organismul producea prea mult, fie era incapabil să metabolizeze, adică să desfacă, cantități normale — fapt pentru care acestea ajungeau să se constituie în depozite. În cazul nostru, era mai degrabă a doua variantă. Asta face o eroare înnăscută de metabolism. Undeva,

într-un circuit ascuns, o enzimă era în neregulă. În cazul de față era vorba despre acidul fitanic, care se acumula în celulele nervoase, în piele și retină.

Puteam dovedi asta? Și acidul fitanic de unde venea? Cum se metaboliza și de ce era singurul acid care se acumula în boala Refsum?

Corpul uman nu face acid fitanic din nimic. Îl ia din hrană. În principal din fitol, care este legat de clorofilă și se găsește în frunze, legume frunzoase și fructe. Numai rădăcinile, părțile de plantă ce nu au contact cu lumina solară, neavând nevoie așadar de clorofilă, cum sunt cartofii, numai acestea sunt lipsite de fitol. Acidul fitanic în sine este depozitat în legume și în special în nuci. Este acumulat și în grăsimea animală, dar nimeni nu consumă atâta grăsime, încât să acumuleze prea mult acid. Majoritatea acizilor grași sunt metabolizați de enzime ce pornesc din „capul“ moleculei. Nu și acidul fitanic. Metabolizarea acestuia începe la celălalt capăt, fenomen ce poartă numele de omega-*oxidare*.

Mi-am reîndreptat atenția către prezentarea profesorului. Bănuiam că urma să-l examineze pe Knut și să confirme diagnosticul.

Mă înșelam.

— Suferiți de *heredopathia atactica polyneuritiformis*, a spus profesorul.

Și cu asta a stabilit tonul restului discuției. Nu a spus nici măcar o dată „boala Refsum“. Nu și-a pus niciodată numele alături de tulburare. De fiecare dată doar titulatura descriptivă.

— Și, a adăugat, diagnosticul a fost pus de dr. Klawans, așa că el ar trebui să vă examineze.

Și cu asta s-a întors la locul său, iar eu a trebuit să fac demonstrația examenului neurologic.

M-am ridicat imediat și m-am apropiat de pacientul meu. Am evidențiat atrofierile musculare și pierderile senzoriale datorare neuropatiei periferice și, prin intermediul câtorva pași, ataxia. Apoi am proiectat imaginile cu modificările

epidermei și ale retinei. Cum nu existau întrebări, m-am îndreptat spre ieșire, împingând căruciorul lui Knut. Dar profesorul Refsum m-a oprit și de data asta.

— Domnul Jacobsen ar trebui să rămână pentru a auzi precis ce se poate face pentru el.

Ce se poate face pentru el?

Refsum și-a început prelegerea la modul formal, dar era nicidecum un discurs pregătit dinainte, pe care să-l fi recitat pe tot cuprinsul Statelor Unite, de la Boston la New York, Philadelphia, Baltimore, Chicago și Minneapolis. A început prin a mă felicita pentru agerimea mea de clinician și pentru că-i permiteam să participe la tratarea pacientului meu, cel mai important pacient cu *heredopathia atactica polyneuritiformis* pe care îl întâlnise de la primii patru, cei care făcuseră posibilă identificarea bolii. Knut Jacobsen confirma ceea ce dr. Refsum bănuia dintotdeauna. Ne-a explicat că, la vremea la care îi studia pe primii patru pacienți, era pur și simplu în locul și la momentul nepotrivit. Norvegia, sub ocupație nazistă în timpul celui de-al Doilea Război Mondial, trecuse printr-o perioadă de mari lipsuri. Populația trăia adesea la limita înfometării. Pentru mulți, fusese un timp al „nopților fără lună“. Am înțeles aluzia la romanul despre rezistența norvegiană scris de John Steinbeck, *Nopți fără lună*. Pacienții profesorului Refsum fuseseră obligați să-și modifice dieta din pricina restricțiilor impuse de ocupant, de guvernul-marionetă condus de Vidkun Quisling; un alt norvegian al cărui nume devenise mai mult decât un eponim, un veritabil adjectiv. *Quisling*, în engleză, devenise „colaboraționist“. Refsum aproape că a scuipat numele în fața noastră, de parcă ar fi fost dureros fie și să-l pronunțe.

În timpul războiului, tot peștele Norvegiei era trimis în Germania, populația fiind obligată să devină vegetariană, ca domnul Jacobsen. Acesta

era motivul pentru care Knut Jacobsen era un pacient important. Și el își modificase dieta. Multă clorofilă. Mult fitol. Pentru cele două familii, îndepărtate în timp și spațiu, excesul de fitol și acid fitanic din dietă însemnase accelerarea evoluției bolii. La fel ca în cazul lui Knut Jacobsen. Istoria confirma că schimbarea de dietă provoca o escaladare a acestei boli ereditare și, de regulă, destul de lenește.

Ei bine, dacă o dietă greșită era capabilă să accelereze *heredopathia atactica polyneuritiformis*, atunci o dietă corectă ar fi inversat tot procesul.

L-am privit pe Knut. Zâmbea. Înțelesese — poate nu cuvânt cu cuvânt, dar suficient de mult. Putea fi ajutat prin modificarea dietei. Gata cu legumele frunzoase. Gata cu nucile. Doar fructe decojite. Gata cu grăsimea animală. Mulți tuberculi. Rădăcini. Să vină cartofii!

Asistasem la un discurs genial. Științific, dar personal.

Entuziasmat de perspectiva îmbunătățirii situației în care se găsea, l-am dus pe Knut Jacobsen înapoi în camera lui. I-am reamintit că organismul avea nevoie de mult timp pentru a scăpa de excesul de acid fitanic.

De timp nu ducea lipsă. Apoi a spus:

— L-au împușcat pe nenorocit.

— Pe cine?

— Pe Quisling. L-au împușcat norvegienii. Imediat după război. L-au judecat pentru colaboraționism și l-au împușcat. Merita. Îți imaginezi cum ar fi să colaborezi cu ticăloșii ăia de naziști?

A doua zi era 6 iunie 1964, aniversarea de douăzeci de ani de la Ziua-Z. Am cumpărat o cutie de trabucuri și le-am împărțit. Nu înțelegea nimeni de ce celebram aniversarea Zilei-Z. Când îi dădeam un trabuc lui Knut, a intrat în cameră profesorul Refsum, așa că i-am oferit și lui unul.

— Eu nu fumez trabuc, a spus. Dar pe acesta îl voi fuma cu plăcere.

Apoi a detaliat ce dietă trebuia să urmeze domnul Jacobsen și la ce ne puteam aștepta. După părerea sa, starea de sănătate avea să-și oprească imediat degradarea, dar pentru îmbunătățiri trebuia să așteptăm ceva mai mult.

Cât de mult?

Asta depindea de cât de multă grăsime era stocată în nervi. Poate un an. Poate mai mult.

— Tu ar trebui să știi, doar e boala ta, a spus Knut în timp ce-și aprindea trabucul.

Când ieșeam din cameră, i-am spus lui Refsum ce zisese Knut despre Quisling. Iar el mi-a oferit un manual de examinare neurologică. Fusesem atât de jalnic, încât era necesar să citesc încă o carte pe acest subiect? Nu, examinarea mea fusese perfectă.

Era o carte îngrijită de el. Cartea fusese scrisă de Monrad Crohn, șeful departamentului de neurologie de la Universitatea din Oslo înaintea lui. Refsum moștenise manualul odată cu postul. Obișnuia să ofere câte un exemplar fiecărui rezident care îi prezenta un pacient. În plus, era foarte important pentru mine să am cartea respectivă.

De ce?

Deoarece conținea o pneumoencefalogramă normală.

Eram nedumerit. Pneumoencefalografia este o metodă de a obține imagini ale creierului prin radiografierea cu raze X după injectarea cu aer în spațiul din jurul său. O metodă crudă și dureroasă, dar altceva mai bun nu aveam. Orice manual conținea o pneumoencefalogramă normală. De ce era asta atât de importantă?

— Pentru că e a lui Quisling. Am vrut să ne asigurăm că un asemenea comportament aberant nu se datora unei tulburări neurologice. Așa că i-am făcut o pneumoencefalogramă. Creierul era normal.

— Apoi a fost împușcat?

— Da.

— Înainte sau după ce i-a trecut durerea de cap?

Durerile de cap sunt ceva comun după o astfel de pneumoencefalografie. Aerul irită învelișurile creierului. Durerile sunt adesea destul de severe și durează săptămâni întregi.

— N-am avut curiozitatea să aflu.

Knut s-a întors a doua zi în Thief River Falls. Era stabilizat, iar după un an au început să apară semne de îmbunătățire. Nu a revenit la normal, dar nici nu ne așteptam la asta. Și-a revenit până în punctul în care putea face cam tot ce dorea. Pentru rezultate mai bune de-atât ar fi trebuit să renunțe complet la nuci. Ori asta era una dintre plăcerile la care nu avea de gând să renunțe.

Pe Sigvald Refsum l-am reîntâlnit după aproximativ șase ani, cu prilejul primirii mele ca membru în Federația Mondială a Grupului de Cercetare Neurologică a Coreei Huntington, din care el făcea deja parte. M-a întrebat despre domnul Jacobsen. I-am spus că dieta a funcționat, dar că a refuzat să o țină cu strictețe.

Sigvald a aprobat. Nu era o dietă ușoară.

M-a întrebat despre pacientul meu de fiecare dată când ne-am întâlnit. Knut a murit în 1980 în urma unui infarct. Sigvald Refsum a murit paisprezece ani mai târziu. Azi nu se mai practică pneumoencefalogramele. Eu nu am mai solicitat una de mai bine de douăzeci de ani. Dar nu asta contează. Încă le spun tuturor că ediția a doua din manualul examinării neurologice scris de Monrad Crohn este o lucrare clasică, deoarece conține o pneumoencefalogramă normală. A lui Quisling.

Și încă nu știu dacă l-au împușcat înainte să-i treacă durerile de cap sau după.

---

[12] *Victory-in-Europe* și *Victory-in-Japan*. (*N.t.*)

12

VACI NEBUNE ȘI PIEȚE NEBUNE

GHEAȚA-9 ȘI EVOLUȚIA NONDARWINISTĂ A OMULUI ȘI A BOLILOR

Kurt Vonnegut a fost dintotdeauna o problemă pentru cititorii săi. Să fie doar un scriitor de science-fiction care întâmplător a scris mai bine decât majoritatea colegilor săi? Unul care știe să adauge exact atâtea capcane filosofice cât să atragă un public ce altfel evită genul S.F. de parcă ar fi un virus ce provoacă garantat idioțenie? Sau este un foarte mare și înțelept romancier care se folosește de decorul genului, tot așa cum Joseph Conrad a folosit Mările Sudului, iar Melville vânătoarea de balene? Iar dacă el este în principal un *cititor* de science-fiction, atunci de ce primește atenție doar din partea cititorilor serioși? Deoarece scriitorii S.F., încă de pe vremea lui Jules Verne, au o abilitate stranie de a prezice viitorul. Mai precis, eu cred că Vonnegut s-ar putea să fi prezis mecanismul unei boli dezvoltate în afara controlului evoluției darwiniste, devenind prin asta o amenințare pentru om. Asta îl face pe Vonnegut „autorul“ evoluției umane nondarwiniste?

Totul a început cu *Leagănul pisicii*[13], roman publicat de Vonnegut în 1963, retipărit fără întrerupere până azi. Povestea începe cu niște relatări despre dr. Felix Hoenikker, unul dintre părinții bombei atomice. Pe lângă bomba atomică, dr. Hoenikker primește și altă provocare: să scape de noroiul care încetinește camioanele, amfibiile și

tancurile atât de necesare forțelor marine ale SUA în lupta pentru apărarea democrației. Soluția dr. Hoenikker a fost un nou tip de gheață, mai precis o nouă structură cristalină, inexistentă în natură. Un cristal care își păstra forma solidă la temperaturi cu mult peste zero, acționând ca o matrice pentru moleculele de apă cu care intra în contact, de unde rezulta o reacție nonnucleară în lanț. Soldatul arunca o moleculă în noroi și acesta se solidifica instantaneu. Problema, desigur, e că o moleculă putea să înghețe toată lumea, din moment ce toate oceanele și râurile lumii sunt în legătură unele cu celelalte. Dr. Hoenikker a numit această structură cristalină „gheață-9“ (*ice-nine*).

Gheața-9 s-ar putea să fie cel mai bun model descriptiv pentru o serie de boli umane și animale recunoscute abia în ultima jumătate de secol, mai precis acele boli despre care auzim la știri și ne par rupte din cele zece plăgi biblice.

Creierul lui Joseph Ward nu era distrus de gheață-9, dar am găsit o teorie aparte despre ce anume i se întâmpla acestui bărbat cândva sănătos. Domnul Ward a venit la consultație sau, mai exact, a fost adus la consultație de către soția lui, după ce trecuse prin examinări amănunțite acasă, în Indiana. Niciunul dintre medicii de acolo nu știa de ce creierul său părea să se distrugă într-un ritm alarmant. Joseph era un fermier care cultiva în principal porumb. Până în ajunul Crăciunului, fusese sănătos. Atunci soția a remarcat că părea să se împiedice — atât la vorbă, cât și în mers.

Când au intrat, Joseph nu mi-a spus nimic, nici măcar nu m-a salutat. A vorbit soția lui, iar el a stat în scaun, fără să se miște, cu o figură înghețată, lipsită de orice expresie. Privea în gol și nu răspundea când îi rosteai numele. M-am întins și i-am ridicat încet brațul drept. Era ușor rigid, dar, în afară de asta, prezenta o rezistență normală când voiam să-l mișc. L-am pus cu grijă la loc. Când m-am întors către soția lui, am dărâmat o copie din

Physician's Desk Reference, cea mai grea carte din cabinetul meu, la picioarele lui. Un tremur brusc și masiv i-a scuturat tot corpul. Mai puțin de o secundă. Soția a dat din cap către mine. Mai văzuse reacția asta. Nu mai era nici surprinsă, nici speriată. Dar, altfel, asupra lui Joseph Ward nu a avut niciun efect. Odată trecut acel spasm, a rămas la fel de mut și de imobil, cu aceeași expresie neutră înghețată pe chip.

Creierul său părea să fie pe moarte. Dar aveam nevoie de mai multe detalii.

— Cum era, să zicem, în noiembrie, de Ziua Recunoștinței?, am întrebat.

— Era el însuși. Am invitat toată familia la masă. Eu așa fac în fiecare an, a răspuns ea, oarecum mândră.

— Sunteți sigură?

— Ce vreți să spuneți?

— Nu ați observat nimic? am întrebat, încercând să nu o influențez prea mult, pentru a nu crea posibilitatea unei erori din care să rezulte o istorie imaginară.

— Cum ar fi?

Avea totuși nevoie de ghidare.

— Apetitul era în regulă?

— În regulă.

— Cu moralul cum stătea?

— Era bine. Îi plăcea la nebunie să-și vadă toți nepoții. Mereu i-a plăcut asta. Se juca cu ei ore întregi.

— Și nu obosea?

Oboseala excesivă este un numitor comun în multe tulburări neurologice.

— Dimpotrivă.

Am cerut mai multe detalii. Părea să aibă nevoie de tot mai puțin somn. La început, pur și simplu nu dădea semne de oboseală. Apoi abia dacă mai dormea. De insomnie nu suferise niciodată. Iar când adormea, era trezit de spasme bruște în tot corpul.

— Cum am văzut adineauri?

— Cam așa, da.

Am scris o primă notiță în fișa lui: „insomnie și *mioclonie* — atât spontană, în timpul somnului, cât și indusă de un element-surpriză“. „Mioclonie“ este un termen aproximativ pentru spasmele bruște care implică mai mulți mușchi.

Dincolo de insomnia progresivă și de o oarecare mioclonie nocturnă, femeia nu observase la soțul ei nimic neobișnuit până la Crăciun. Atunci a văzut că se împiedica, de parcă ar fi băut prea mult. Nu era ca și cum ar fi fost atât de beat că nu se mai ținea pe picioare, dar a devenit instabil.

Mi-am amintit de Pustnicul din Thief River Falls. „Ataxie“, mi-am notat în fișă.

Domnul Ward a început, de asemenea, să meargă tot mai încet și să-și târâie picioarele. Doamna Ward a crezut că face asta ca să nu cadă din picioare. Eu am fost de altă părere. Un om poate să meargă intenționat mai încet ca să combată ataxia, dar pentru asta nu își va târî picioarele. În plus, avea o expresie înghețată, ca o mască pusă pe figură, iar când am încercat să-i mișc brațul am constatat că era rigid. Toate acestea — lentoare, târâitul picioarelor, pierderea expresiei faciale, rigiditatea — fac parte dintr-un tablou asemănător Parkinsonului. Am scris „parkinsonism“, știind că domnul Ward nu suferea de boala Parkinson, ci prezenta doar câteva dintre trăsăturile acesteia. Evoluția bolii lui era diferită de evoluția celor mai multe tulburări neurologice, unde vorbim despre probleme tot mai grave în cadrul unui singur sistem. Parkinsonul, în particular, prezintă o dizabilitate motorie progresivă, cauzată de pierderile progresive ale funcției unui singur sistem. Dificultatea de a te ridica de pe un scaun, de pildă, devine treptat o imposibilitate de a te ridica de pe scaun. Modificările din cadrul bolii Alzheimer, de la pierderi moderate de memorie la pierderea totală a

funcțiilor cognitive, demonstrează o pierdere progresivă similară într-o singură sferă. Până și boala Huntington, cu seria sa de dizabilități motorii și demență, este restrânsă la doar două sisteme.

Istoricul domnului Ward prezenta deja semnele implicării mai multor sisteme. Insomnia indica o alterare a sistemului de activare a trunchiului cerebral, tresăririle indicau implicarea altor sisteme din trunchi, ataxia era legată de cerebel, iar parkinsonismul de sistemele motorii din profunzimea ambelor emisfere cerebrale. Aproape tot creierul. Singura arie anatomică majoră cruțată în prima lună fusese cortexul cerebral. Detaliu semnificativ, întrucât există o clasă de boli ce implică doar structurile subcorticale, cruțând cortexul și funcțiile acestuia, cum ar fi vorbirea.

Totuși, până la Anul Nou, situația se schimbase. Domnul Ward se împiedica în vorbire, ca și cum nu și-ar fi găsit cuvintele, adesea chiar folosind cuvinte greșite. Combinația celor două probleme — dificultatea găsirii cuvintelor și substituția acestora (parafazie) — face parte din afazia progresivă și indică îmbolnăvirea cortexului cerebral. S-a dus și cruțarea cortexului.

Apoi, dintr-odată, am crezut că știu de ce suferea domnul Ward: boala Creutzfeldt-Jakob (BCJ).

În timp ce-l analizam, mintea mea hoinărea mai mult decât ar fi trebuit. BCJ face parte dintr-o poveste neurologică polițistă care mă intriga de treizeci de ani, din vremea în care eram rezident. Boala a migrat de pe câmpiile verzi ale Islandei în teritoriile ultimei populații primitive din Noua Guinee. A dus la un premiu Nobel pentru Medicină, la titluri de-o șchioapă pe prima pagină a tuturor ziarelor din lume, erijându-și rolul celui mai recent candidat la titlul de plagă supremă, adevărată apocalipsă pentru mileniul trei. Un exemplu de gheață-9 al creierului uman?

Povestea începe cu medicul veterinar islandez Björn Sigurðsson, interesat de două boli întâlnite la oile islandeze, numite pe numele tradiționale islandeze, „*visna“* și „scrapia“. *Visna* a fost observată prima dată în Islanda la finalul anilor ’30 și începutul anilor ’40 și s-a crezut că are de a face cu sosirea unei turme de oi din Germania în anul 1933, un an foarte interesant să părăsești Germania.

Semnele bolii apăreau la oi destul de tinere, animale cu vârsta de până în doi ani. Primele semne clinice includeau mersul împiedicat și rămânerea în urmă față de restul turmei. În natură, lupta pentru supraviețuire ar fi condamnat aceste oi la moarte, însă ciobanii s-au asigurat că oile lor nu trebuie să lupte pentru supraviețuire. De asta există câini ciobănești. La oile lovite de *visna*, lentoarea și mersul împiedicat sunt urmate de paralizia picioarelor din spate, de tremurul buzelor, de o înclinare a capului și, în cele din urmă, după câteva luni, de paralizie totală. Avansul bolii e de neoprit: nu s-au înregistrat cazuri de remisie spontană sau de supraviețuire la vârste înaintate. Studiile de patologie pe creierul oilor decedate au arătat o distrugere generalizată a celulelor creierului, cu oarecare semne de inflamație.

Să fi introdus oile germane gene noi în populația de oi islandeze? Prezența modificărilor inflamatorii sugera altceva. Acest tip de modificare este amprenta infecțiilor, nu a „bolilor degenerative“ moștenite, care duc de obicei la deteriorări ale creierului fără semne de inflamație.

Un al doilea indiciu al infecției este transmisibilitatea. Riscul de răspândire poate fi ridicat, ca în gripă, sau redus, ca în lepră (pardon, boala Hansen). *Visna* avea o evoluție lentă, progresivă și cronică. Să fi fost vorba despre o boală infecțioasă? S-au făcut încercări de izolare a agentului infecțios, dar cu rezultate dezamăgitoare. Cercetătorii nu au găsit nicio bacterie, nicio

ciupercă și niciun parazit. Singura posibilitate erau virușii, însă se știe că virușii provoacă boli acute, iar *visna* era oricum, numai acută nu.

Dilema a fost rezolvată în anii ’50. Părți din creierul unei oi bolnave au fost introduse în creierul unei oi sănătoase. La început nu s-a întâmplat nimic. Oaia inoculată a rămas sănătoasă. Una, două, șase luni — nicio infecție studiată vreodată nu a avut nevoie de atât de mult timp pentru a se dezvolta. Cercetătorii au refuzat totuși să abandoneze, iar după un an oaia a început să se împiedice și să rămână în urma suratelor sale. Boala a evoluat către tremur, paralizie și în cele din urmă moarte.

Studiul creierului după moarte a arătat că fusese vorba de *visna*, demonstrând că boala era infecțioasă și se transmitea de la animal la animal, dar numai la oi. Toate încercările de a infecta și alte animale cu *visna* au eșuat. Studiile ulterioare asupra transmiterii experimentale a bolii au arătat că oile își păstrează aparența de normalitate pentru o perioadă lungă de incubație: pot trece și patru ani până la apariția semnelor bolii paralizante.

Ce anume provoca această boală? Studiile nu a reușit să ofere un răspuns întrebării esențiale, ci doar să conchidă că turma germană nu adusese o genă mutantă, ci un virus.

Cum rămâne cu scrapia? Termenul „scrapie“ se referă la tendința oii de a-și freca corpul de copaci și garduri, rezultând un aspect peticit al lânii oii bolnave. Scrapia nu era o boală nouă la turmele islandeze, după cum nu era nici specifică doar Islandei: a fost identificată de păstori și veterinari în multe zone ale Europei în ultimii două sute de ani. La fel ca *visna*, scrapia este o tulburare întâlnită la oile adulte, invariabil fatală, urmând întotdeauna un traseu cronic ce se întinde pe luni sau chiar ani de zile: ataxie progresivă, tremur și iritabilitate crescută. Într-un final, animalul ajunge într-o stare de slăbiciune și degradare; setea

excesivă și pierderea vederii sunt, de asemenea, frecvente.

Primele studii de epidemiologie au sugerat că ar fi o boală ereditară. Curios, dar oile care au făcut boala erau adesea neobișnuit de bine dezvoltate în tinerețe, fiind folosite la prăsilă, fapt ce sporea șansele transmiterii unei eventuale trăsături genetice. Ceea ce, desigur, constituia un proces de selecție complet diferit de rigorile darwiniste obișnuite. Totuși, în ciuda originii aparent genetice a bolii, cercetătorii veterinari au reușit încă din 1936 să transmită scrapia de la oi bolnave la oi sănătoase prin injectarea celor din urmă cu extracte din creierul și măduva primelor.

Perioada de incubație este destul de lungă, între nouă luni și patru ani. Amintește de *visna*. Și, la fel ca la *visna*, singurele modificări patologice substanțiale au loc la nivelul creierului și al măduvei. Însă între cele două boli există o diferență majoră. Patologii care au studiat creierul oilor cu scrapie nu au identificat nicio urmă de inflamație. Niciun grup de celule sanguine albe. Nici urmă de infecție. Au găsit doar neuroni morți, umpluți cu mici vacuole, tulburare pe care au numit-o „encefalopatie spongiformă“, ceea ce înseamnă pur și simplu o degenerare a creierului, ajuns într-o formă de burete. Totuși, dincolo de absența modificărilor inflamatorii caracteristice, scrapia, la fel ca *visna*, era transmisibilă, cu o perioadă lungă de incubație și — presupus — cauzată de un virus.

Björn Sigurðsson a inventat, în 1954, conceptul de „virus lent“, pentru a descrie tipul de organisme responsabile de apariția acestor boli la oi. Prin asta, a operat o diferențiere clară între „cronic“ și „lent“, doi termeni pe care medicina a avut tendința să-i amestece. El simțea că termenul „cronic“ făcea referire la un parcurs clinic nu doar prelungit sau lent, ci și neregulat și imprevizibil, așa cum se poate vedea în tuberculoză, sifilis și

malarie. În schimb oile observate de el prezentau un parcurs mult mai previzibil, pe care l-a descris ca pe „o desfășurare cu încetinitorul a lanțului de evenimente care se petreceau într-o infecție acută“. Plecând de aici, a propus următoarele criterii pentru infecțiile lente:

1. Perioadă lungă de incubație.
2. Parcurs extins, după apariția semnelor clinice, previzibil și cu finalitate fatală.
3. Infecția este limitată la o singură specie, ceea ce înseamnă că are o singură gazdă naturală.
4. Leziuni anatomice prezente la nivelul unui singur organ sau sistem anatomic în cadrul speciei respective.

Sigurðsson a făcut precizarea că „ultimele afirmații ar putea fi modificate pe măsură ce vor fi acumulate mai multe cunoștințe“. El credea că aceste infecții erau provocate de viruși. Astăzi știm că se înșela și că majoritatea dintre ele sunt rezultatul unor forme proteinice ciudate, cunoscute sub numele de „prioni“. Dar să nu ne grăbim cu povestea.

Cu toate că un asemenea concept de agent infecțios „lent“, care duce la moarte în urma unei boli cerebrale „degenerative“, a fost revoluționar, relația sa cu bolile umane, dacă exista vreuna, era neclară. Virușii lenți erau o problemă pentru oi și veterinari, nu pentru oameni și medicii lor. În povestea asta, omul intră în scenă la celălalt capăt al lumii, în ceea ce se numește azi Papua Noua Guinee. Aici a fost descoperit primul caz de infecție „lentă“ a creierului uman.

Boala kuru a fost descrisă prima dată în 1957. Auzind de această tulburare stranie și complet locală, cercetătorii D. Carlton Gajdusek și Vincent Zigas au plecat în zonele tribului Fore din Papua Noua Guinee, pentru a studia mai atent boala. Ei nu au descoperit boala cu pricina, desigur, tot așa cum Columb nu a „descoperit“ Lumea Nouă. La

fel ca navigatorul, ei doar i-au făcut cunoștință cu lumea exterioară, cea a medicinei și științei de secol XX. Kuru exista doar într-o zonă muntoasă foarte restrânsă din Papua Noua Guinee, acoperind aproximativ 1 600 de kilometri pătrați, la o populație de aproximativ 35 000 de malaysieni care trăiau ca în Epoca de Piatră, prototipul a ceea ce numeam cândva „om primitiv“. Incidența cea mai mare a bolii a fost descoperită la nativii vorbitori de Fore, aproximativ 11 000 de indivizi în total; alte opt grupuri lingvistice învecinate erau mai puțin afectate. La vremea respectivă, membrii acestor triburi încă trăiau în mici sate baricadate, se războiau, practicau canibalismul și vrăjitoria. Pentru „nativii primitivi“ kuru era o boală specifică. Știau că e progresivă, că duce la moarte, că este mai frecventă la tribul Fore și că le afectează în special pe femei, dar și pe băieții și fetițele cu vârsta peste cinci ani. Bărbații făceau rar boala. În primii șapte ani de studiu au fost înregistrate peste 1 400 de decese din cauza bolii. Adică peste 12 procente din populație. Și cum nativii credeau că boala kuru e rezultatul vrăjilor, uciderea rituală a bărbaților-vrăjitori reprezenta a doua sursă de mortalitate legată de această afecțiune, compensând parțial dezechilibrul demografic sever provocat de o boală ce le secera majoritar pe femei.

Boala debuta pe nesimțite, cu un tremur al capului și cu probleme moderate de echilibru. Nativii Fore erau evident mai perspicace în diagnosticarea timpurie decât orice medic vestic. O femeie în ultimul trimestru de sarcină, care avea dificultăți în traversarea unui buștean îngust deasupra unui fir de apă, știa, din modificarea de echilibru, că are kuru și că va muri. Medicii au examinat-o și au constatat că era normală, dar a decedat în mai puțin de un an. Ușoara problemă de echilibru s-a dezvoltat într-o ataxie fățișă (dezechilibru sever), ce a urmat un curs neabătut

până la incapacitatea totală de a mai merge; în final orice mișcare, oricât de măruntă, era însoțită de tremur sever. Nu a fost cruțată nicio mișcare. Vorbirea a devenit împleticită, evoluând către incapacitatea totală de a vorbi. Boala femeii, oricât de ieșită din comun pentru medicii profesioniști, era ceva comun pentru membrii tribului ei. Nuanțe de Sigurðsson, *visna* și scrapie. Nuanțe de vrăjitorie. Oare femeia refuzase avansurile vreunui vrăjitor? Sau purta copilul său nedorit? Femeia a murit de foame, la fel ca toți pacienții afectați de kuru, deoarece în cele din urmă aceștia nu mai pot înghiți.

Anormalitatea patologică a bolii era limitată la sistemul nervos central — un alt criteriu tip pentru virușii „lenți“ ai lui Sigurðsson. Vizual, creierul victimelor atinse de kuru părea normal. Dar examinarea microscopică a dezvăluit o pierdere severă de neuroni, asociată unor găuri minuscule sau cavități la nivelul celulei, fenomen cunoscut ca vacuolizare. Analizele sugerau, încă o dată, o degenerare spongiformă, fără urmă de infecție.

Doi ani mai târziu, dr. William Hadlow, un veterinar care cerceta scrapia („boala oii nebune“), i-a scris editorului revistei *Lancet*, evidențiind câteva similarități remarcabile între scrapie și kuru. Arăta că epidemiologia celor două boli era similară; fiecare dintre ele era agresivă în limitele unei singure populații; indivizii populațiilor izolate dezvoltau boala la luni sau chiar ani după părăsirea turmei sau tribului; boala era introdusă la grupurile vecine — prin mariaj, în cazul kuru, prin importuri, în cazul scrapiei.

Dar și semnalmentele clinice erau similare. Parcurs insidios, manifestat inițial prin dezechilibru, cu un deznodământ fatal în trei până la șase luni. Lichid spinal normal în cazul ambelor boli. Dar, cel mai important, modificările patologice erau practic identice: degenerare neuronală cu vacuolizare. Din moment ce scrapia

fusese transmisă prin inoculare, fiind deci molipsitoare, Hadlow a sugerat că și kuru era transmisibilă, recomandând studii pe primate pentru a testa această ipoteză.

Urmând sugestia, Gajdusek și Clarence Gibbs au inoculat unor cimpanzei materie din creierul nativilor Fore care muriseră de kuru. I-au injectat și au așteptat: săptămâni, luni, ani. În cele din urmă, după o incubație de optsprezece luni până la patru ani, opt dintre cimpanzei au făcut ataxie. Dezechilibrul și dificultățile de deplasare ale animalelor s-au înrăutățit în ritm susținut în următoarele patru până la șase luni, ducând la o stare de muribund, curmată prin eutanasie. Gajdusek și asociații săi au reprodus boala la o a doua „generație" de cimpanzei, inoculându-le *lichid cefalorahidian* recoltat de la cimpanzeii bolnavi.

Și cu asta a fost acoperit golul de informație. S-a demonstrat că o boală degenerativă umană poate fi contagioasă. Un concept revoluționar. Bolile degenerative au fost dintotdeauna privite ca boli cronice ale deteriorării, deci netratabile și imposibil de prevenit. Și netransmisibile. Contagiunea este un drum cu două sensuri. Despre boala degenerativă se credea că nu poate fi nici dată, nici luată.

Cum s-au infectat membrii tribului Fore? Procesul a fost sugerat pentru prima dată de dr. Robert Glasse, un antropolog social care a trăit în tribul Fore. Glasse a adunat date care indicau că membrii tribului adoptaseră canibalismul cu aproximativ șaizeci de ani înainte, kuru intrând în peisaj la aproximativ un deceniu după asta. Mai mult, la tribul Fore, canibalismul era practicat în special de femei, ele fiind cele care consumau de regulă țesut cerebral de la rudele și prietenii decedați. Dar femeile își implicau și copiii în aceste festinuri, detaliu care explică așadar corelația dintre incidența kuru și vârsta și sexul

membrilor Fore care canibalizau victime ale bolii. Și cum carnea era consumată fără cea mai mică preparare, transmiterea unui agent infecțios era foarte posibilă. Acest model de contagiune explică și incidența mai mică a bolii la triburile vecine, care, deși practicau la rândul lor canibalismul, se abțineau de la consumarea cadavrelor despre care știau că fuseseră secerate de kuru.

Canibalismul a fost combătut în mod susținut odată cu intrarea ariei Fore sub controlul lumii occidentale. Rezultatul a fost o scădere dramatică a cazurilor de kuru, urmată într-un final de dispariția totală a bolii. Are și civilizația avantajele ei. Așa s-a aflat că această boală degenerativă este virală, putând mai apoi să fie eradicată prin controlul ei efectiv.

Dar ce au toate acestea de a face cu pacientul meu, Joseph Ward?

Boala Creutzfeldt-Jakob este, în anumite sensuri, opusul bolii kuru. Nu apare la populații distincte și izolate, ci este o boală rară ce din când în când lovește într-un loc oarecare din lumea „civilizată“. Se manifestă la adulți în vârstă, ca o demență progresivă amintind de boala Alzheimer, dar evoluează mai rapid și se asociază, de obicei, cu spasme musculare fulgerătoare (mioclonie). Uneori ia forma pierderii progresive a echilibrului. George Balanchine, de pildă, cel mai mare coregraf al secolului XX, a murit de BCJ, care, în cazul său, a debutat printr-o pierdere progresivă a echilibrului.

Dar între kuru și BCJ există și o similaritate: patologia. Amândouă sunt caracterizate de modificări spongiforme: creierul pacienților cu BCJ arată la fel ca acela al pacienților bolnavi de kuru, dar și la fel cu cel al oilor bolnave de *visna* și scrapie. Imediat după succesul cercetărilor asupra bolii kuru, Gajdusek și colegii săi au derulat același protocol de cercetare și pentru BCJ — cu aceleași rezultate. Boala a fost transmisă

cimpanzeilor. La autopsie s-a văzut encefalopatia spongiformă. Studiile ulterioare au demonstrat că boala putea fi transmisă de la cimpanzeu la cimpanzeu.

Aceasta înseamnă că BCJ, boală degenerativă, nu este chiar atât de degenerativă; ci este contagioasă și infecțioasă. La cimpanzei e transmisibilă, deci poate și la oameni. Un pacient care a primit o cornee de la un pacient suferind de BCJ a dezvoltat boala un an mai târziu. Un neurochirurg care s-a tăiat din greșeală la mână în timpul unei biopsii cerebrale efectuate pe un pacient bolnav a făcut demență și a murit în mai puțin de doi ani.

Partea cea mai alarmantă a poveștii, dar și cu cele mai multe implicații pentru domnul Ward implică o altă zonă a organismului: glanda pituitară (hipofiza). Această „glandă-șefă“ a sistemului endocrin este localizată la baza craniului, imediat sub creier, servind drept interfață între creier și sistemul endocrin. Glanda se dezvoltă din țesutul cerebral. Și ce-i cu asta? Doar nu mănâncă nimeni glande pituitare. Asta e adevărat. Dar la fel de adevărat este și că, pentru o perioadă de aproape zece ani, am administrat copiilor cu tulburări de creștere (cu „nanism hipofizar“) cantități de hormoni pituitari recoltați din glande pituitare umane, pentru a-i ajuta să se dezvolte. Pentru obținerea unui pachet de hormoni de creștere s-a folosit material de la 10 000 de glande pituitare. Iar unele glande proveneau de la pacienți cu BCJ ori de la pacienți care aveau „virusul“, dar încă incubau boala. Cât de multe dintre acele glande or fi fost bolnave? Suficient cât să ucidă de BCJ mai mult de o duzină de copii și adolescenți care au primit injecții cu hormon uman de creștere pentru a depăși nanismul hipofizar. Iar acest suficient era deja prea mult.

— Soțul dumneavoastră suferă de ceea ce se cheamă boala Creutzfeldt-Jakob, i-am spus

doamnei Ward.

M-a privit de parcă i-aș fi vorbit într-o limbă pe care nu o mai auzise niciodată. Așa și era.

— E provocată de un prion.

— Prion, a repetat ea fără să înțeleagă.

Ce să-i fi spus doamnei Ward, astfel încât ea să nu piardă timp și bani căutând un ajutor inexistent? Pacienților și familiilor acestora, noi nu le datorăm doar un tratament adecvat. Nu le datorăm doar un tratament și puțină compasiune. Adevărul face și el parte din contract.

I-am explicat că soțul ei suferea de o boală cerebrală cu progresie rapidă pentru care nu exista tratament. Părea să aibă dificultăți de înțelegere a veștii ori poate că era o reacție de refuz. Nu era momentul pentru expuneri ample despre Islanda și Noua Guinee. Ea avea nevoie de ceva mult mai puțin exotic.

După care am greșit. Am folosit ultima analogie pe care o mai aveam la îndemână. I-am spus doamnei Ward despre boala vacii nebune.

Ea și soțul ei erau fermieri de multă vreme, așa că am bănuit că știau câte ceva despre această boală. Titulatura tehnică a bolii este encefalopatie spongiformă bovină, o degenerare infecțioasă a creierului vacilor. Este provocată de o formă specifică de particulă infecțioasă sau contagioasă, botezată „prion“ de către neurologul și virusologul Stanley Prusiner, primul „prionolog“ al lumii. Prin descrierea prionilor și a rolului acestora în provocarea bolii, Prusiner a descris un agent cu totul nou în epidemiologie: proteina (*prion* este compus din „*pr*oteină“ și „*i*nfecțios“, plus *on*, care înseamnă entitate). Se știe că prionii au fost implicați, până azi, în provocarea a mai mult de șase boli animale și/sau umane. Printre care și vechile noastre cunoștințe, scrapia, kuru, BCJ, precum și boala vacii nebune.

Toate aceste infecții se încadrează în criteriile propuse de Sigurðsson pentru „infecția lentă“.

Desigur că toate sunt transmisibile. Dar pot fi și moștenite. Există o genă a proteinei prionice, întâlnită la oameni, rozătoare și la o serie de alte specii.

Ce înseamnă toate acestea? O genă pentru o proteină anormală, care în plus mai e și contagioasă? Cele două concepte epidemiologice — ereditate versus contagiune — nu se exclud reciproc?

Majoritatea cazurilor de BCJ au o răspândire sporadică. Nu s-au înregistrat epidemii. Nu poate exista o „epidemie“ de BCJ. Doar cazuri izolate, cam unu la un milion pe an, la nivel global. Și totuși 15% dintre cazuri se transmit de-a lungul generațiilor unei familii. Pare probabil ca prionii să se găsească peste tot în hrana noastră, dar — o informație care ar trebui să ne spulbere panica legată de ce mâncăm — riscul ca ei să provoace o infecție este destul de scăzut. Indivizii care dețin gena prionului prezintă un risc mai mare de dezvoltare a manifestărilor clinice ale BCJ decât cei care îl iau pe cale alimentară. Această împletire de factori face din BCJ o boală ce poate fi degenerativă, contagioasă și moștenită. O creatură cu trei capete. Dincolo de faptul că există o genă prionică specifică, trebuie stabilit dacă BCJ poate fi generată pur endogen, adică doar de organism, fără expunere.

Cele mai bune exemple sunt cazurile de BCJ provocate de injectarea hormonului uman de creștere. *Toți* pacienții injectați aveau proteine prionice în creier — prionii s-au transmis la toți cei expuși —, dar boala au făcut-o doar o parte dintre aceștia. Alți pacienți injectați din aceleași pachete de hormoni nu au făcut boala. Așadar, de regulă, simpla expunere nu este suficientă.

În schimb, toți cimpanzeii injectați cu BCJ au făcut boala. Din cauză că dețineau toți gena prionică defectă? Nu. Ci pentru că modalitatea de transmitere a fost nondarwinistă. La fel ca injecția,

ritualurile canibalice nu reprezintă un factor natural în lupta pentru supraviețuire. În cadru natural, înainte de Epoca de Piatră, un bărbat sau o femeie cu probleme de echilibru ar fi fost, fără îndoială, mâncați, dar de prădători, nu de alți oameni. Dar în Papua Noua Guinee ce s-a întâmplat? Să fi pornit totul de la un singur caz de BCJ, într-o populație care practica așadar canibalismul intragrup? Un singur caz care s-a transmis la toată populația? Iar aceste mici populații tribale prezintă un cadru genetic mai permisiv decât altele?

Revenim la genetica de bază. Există o genă care corespunde bolii Huntington. Locusul acelei gene este prezent la toți oamenii, iar gena livrează produsul. La pacienții bolnavi, atât gena, cât și proteina pe care o codifică sunt anormale. Și chiar dacă *ne exprimăm în termeni categorici, spunând că atât gena, cât și produsul său sunt anormale din punct de vedere calitativ — iar în sens clinic chiar sunt —, în realitate vorbim mai degrabă despre o diferență de natură cantitativă*. Locusul rămâne deci același. Iar în situația expunerii, cum ar fi prin inocularea cerebrală directă, există un anumit focar de acțiune a prionilor. Și în canibalism, cu expunerea sa masivă la noi prioni, există întotdeauna un astfel de focar. Însă unele focare sunt mai egale decât altele.

Cum se reproduc aceste proteine? Pentru a putea fi transmise de la animal la animal și de la generație la generație, în condiții de laborator, ele trebuie să se reproducă. Dacă nu o fac, atunci concentrația inițială de prioni se diluează atât de mult că majoritatea soluțiilor de inoculare nu ar mai conține prioni. Asta a fost una dintre principalele probleme în demonstrarea transmiterii la a doua și a treia generație.

Pentru replicarea prionilor există două soluții, din care una folosește ADN-ul într-o manieră similară celei în care îl folosesc virușii, iar cealaltă

nu-l folosește. Pentru a înțelege prima variantă, să ne amintim care este lanțul obișnuit de comenzi: ADN-ul este codificat ca să producă ARN, care, la rândul său, produce proteină. Nu invers. Totuși, prionii pot urma calea folosită de HIV, virusul SIDA. HIV este un virus ARN care, ajutat de două enzime (ce împreună poartă numele de „transcriptază inversă"), sintetizează formarea ADN-ului. Astfel, HIV este capabil să facă ADN din ARN — o inversare a ordinii normale. De la ARN la ADN și de aici la producția de ARN viral infectant. Traseul analog al kuru ar putea fi: de la prion la ADN (adică la locusul genei prionului), apoi la ARN și apoi la producția moleculei prionice. Iar această genă se găsește peste tot: la oameni, șoareci, oi (despre ele știam deja), capre, nematode, musculițe de oțet, chiar și în fermenți. Toate speciile amintite sunt surse de prioni pentru aceste boli înrudite.

Și celălalt scenariu? Carleton Gajdusek a scris o lucrare intitulată *Imaginarea unui «virus» din lumea anorganică*, în care imagina o moleculă contagioasă care se comportă mai curând ca un cristal decât ca o specie organică. Ne amintim de Vonnegut și de gheață-9: reproducere fizico-chimică, nici sexuală, nici asexuală. Doar recrutarea aminoacizilor corecți în ordinea corectă. O proteină care își este sieși model și care se „reproduce" prin polimerizare — acumulând tot mai multe molecule din ea însăși.

Dar de ce provoacă această activitate de tipul gheață-9 doar boli neurologice? De ce nu și boli de ficat sau insuficiență renală?

Deoarece neuronii creierului sunt practic singurele celule, la om și la alte specii de mamifere, care sintetizează prioni. Se pare că Vonnegut s-a înșelat: gheață-9 funcționează doar în anumite ape; în noroi, dar nu și în ocean.

Există mai multe explicații posibile pentru acest fenomen. Creierul este izolat din punct de vedere

imunologic. Poate că alte zone ale organismului dețin sisteme de apărare ce previn reproducerea prionilor. Sau poate că importantă este natura specială a neuronilor. Aceștia, spre deosebire de alte tipuri de celule, au pierdut abilitatea de a se reproduce, deși și-au păstrat-o pe aceea de a supraviețui. Murim cu aceleași celule nervoase cu care creștem. Niciun alt organ nu funcționează așa. Cum poate un neuron să trăiască o sută de ani? Reparându-se neîncetat, înlocuindu-și componentele: membranele, enzimele, chiar și structura. Neuronul produce mereu proteine structurale și înlocuiește proteinele vechi cu unele noi. Așa că, în momentul în care un prion pătrunde în celulă, gata să se reproducă — într-o mașinărie bogată în aminoacizi, utilată pentru a reproduce proteine —, e ca atunci când un țânc intră într-un magazin de dulciuri.

Așa apar noi și noi proteine prionice. Și ele polimerizează. După care se grupează. Formează depozite, iar acestea, la fel ca gheață-9, produc stricăciuni, distrugând în cele din urmă membranele pe care ar fi trebuit să le înlocuiască. Ajung să ucidă nervii și să evadeze în creier. Exact acolo unde vor să ajungă: în alte celule nervoase, unde vor relua de la capăt procesul.

Asta se întâmpla în creierul lui Joseph Ward sau, mai precis, în fiecare neuron din creierul său. Totuși el nu era bolnav de encefalopatie spongiformă bovină.

Boala vacii nebune a apărut pentru prima dată în Regatul Unit, în 1986. A fost o boală nouă la vitele britanice. Animalele au început să meargă împleticit și să se comporte ciudat, slăbind până la un deznodământ fatal în câteva luni. Studiile au descoperit o boală foarte asemănătoare cu scrapia. Înapoi la Sigurðsson. Erau satisfăcute toate criteriile sale? Cu siguranță. Iar creierele infestate conțineau prioni.

De unde apăruseră acești prioni? Învățase prionul scrapiei, după secole, să traverseze barierele speciilor? Sau exista o altă sursă? Și care ar fi fost aceasta la niște rumegătoare strict vegetariene? Erau exclusiv vegetariene, nu? Animalele așa credeau. Asta e nișa de mediu în care au evoluat. Vacile sunt strict erbivore. Dantura lor este adaptată doar pentru rumegarea plantelor și pentru remestecarea bolurilor regurgitate. Tractul gastrointestinal lung trebuie să lucreze suplimentar pentru desfacerea celulozei și extragerea nutrienților necesari din celulele plantelor.

Însă omul, în înțelepciunea lui infinită, a modificat lucrurile. Iarba nu e cea mai grozavă sursă de calorii și minerale. Iar porumbul este scump. Dar făina de carne și oase procesate este ieftină. E plină de proteină și de aminoacizii de care au nevoie vacile pentru a se dezvolta. Și de calciu. Carnea „procesată“ este exact ce se spune că este: un produs secundar de măcelărie, bogat în proteină și calciu, obținut prin macerarea în comun a tuturor părților animale ce nu pot fi folosite altfel. Vorbim despre toate animalele ce ajung pe piață pentru a fi măcelărite și introduse în lanțul alimentar al oamenilor (proces ce aproape că asigură supraviețuirea speciei noastre). Totuși, la procesat ajung și animale ce nu trebuie să intre în circuitul alimentar uman. Animale care au decedat din diverse motive, printre care și vaci bolnave și — ați ghicit — oi bolnave provenind din turme îmbolnăvite cu scrapie. Adică oi din turme în care se știe că există scrapia, oi ce ar putea avea prioni în organism, chiar dacă par normale. Prionii infecțioși nu se găsesc în mușchii maturi ai animalelor moarte, principala sursă de proteină și aminoacizi, nici în oase, folosite ca sursă pentru atât de necesarul calciu. Prionii se află acolo unde stau de obicei — în sistemul nervos, în creier și în măduvă. Ultima este foarte importantă. De creier

se poate scăpa ușor pe parcursul procesării, însă măduva este mult mai greu de scos din vertebrele care intră la tocat, așa că intră odată cu acestea. Vacile britanice din 1986 au devenit, într-un sens, omnivore. Ba chiar canibale.

Un scenariu pe care Darwin nu și l-a imaginat niciodată și pentru care vacile nu dețin niciun sistem defensiv, la fel ca și cimpanzeii din laboratorul lui Gajdusek. Noi am creat boala prin modificarea algoritmului alimentar al bovinelor. Turmele, lipsite de apărare, au fost devastate rapid. Nici nu e nevoie de prea mult aport pentru a ucide o vacă; un gram de materie infestată cu prioni e suficient. Au fost infestate turme întregi. Au murit mii și mii de vaci în câțiva ani, alte mii fiind ucise în încercarea de a controla răspândirea bolii.

Un an sau doi după apariția bolii vacii nebune, în Marea Britanie și-a făcut apariția o nouă formă de BCJ, clar diferită de cea clasică. Toți pacienții au fost tineri, majoritatea adolescenți. Nu manifestau probleme de mers tipice BCJ. Manifestau, în schimb, probleme psihiatrice și modificări de comportament. Inițial deveneau anxioși, după care depresivi și tot mai retrași. Apoi dădeau semne tot mai evidente de tulburare, manifestând comportamente similare cu ale schizofrenicilor. La final intervenea deteriorarea neurologică progresivă și moartea. Din punct de vedere neurologic, pacienții dezvoltau probleme motorii progresive (adesea o ataxie asemănătoare celei din cadrul bolii kuru), demență de tip BCJ și mioclonie. Toți cei unsprezece pacienți care au decedat prezentau encefalopatie spongiformă.

Aceasta însemna că boala vacii nebune se răspândea la oamenii susceptibili de îmbolnăvire?

Joe suferea de boala vacii nebune? Doamna Ward voia să știe.

Nu, nu chiar. El suferea de boala Creutzfeldt-Jakob, văr de rangul unu cu cealaltă boală. Ferească Dumnezeu ca autoritățile să fi recunoscut

vreodată lucrul acesta. Pentru autorități, a fost întotdeauna vorba pur și simplu despre două boli noi, apărute simultan în aceeași arie geografică, relativ restrânsă, și nicăieri altundeva, nici simultan, nici anterior. Cea mai deșteaptă variantă oferită de oficiali a fost coincidența. Natura detestă coincidențele.

Eram absolut sigur?

Nu absolut. Pentru asta aș fi avut nevoie de o biopsie.

O ce?

Studierea creierului.

Femeia nu voia ca soțul ei să treacă prin așa ceva dacă nu l-ar fi ajutat cu nimic.

Nu l-ar fi ajutat. Ar fi confirmat doar ce știam deja.

— O biopsie a creierului, a murmurat ea descumpănită.

Sau o autopsie, mi-am spus eu.

— Un test al frecvențelor cerebrale s-ar putea să ajute, am adăugat.

Nu pe mine. Însă pe doamna Ward ar fi ajutat-o și altceva în afară de opinia mea clinică. Aproape 90% dintre pacienții cu BCJ și mioclonie prezintă descărcări EEG specifice bolii.

Am privit împreună cu doamna Ward cum acele înregistrau activitatea cerebrală a lui Joseph. Fiecare spasm se traducea într-o șarjă de activitate anormală ce exploda pe hârtie, urmată de liniște, de o absență totală a activității electrice. Creierul nu mai producea unde cerebrale. Aceste paroxisme de activitate inhibitorie se numesc „descărcări supresive“. Sunt caracteristice BCJ-ului clasic. La varianta nouă de BCJ, specifică Marii Britanii, nu au mai fost întâlnite. Adică niciun pacient suferind de boală prionică asociată bolii vacii nebune nu a mai prezentat acele „descărcări supresive“. Nici măcar cei cu mioclonie. I-am explicat toate acestea.

Acum măcar avea un răspuns. Văzuse cu ochii ei cum arătau șarjele anormale care distrugeau creierul soțului ei. Aceasta se trăgea de la prioni. Creierul răspundea distrugerilor prin acest tip de descărcări paroxistice.

— Și nu puteți face nimic pentru el?

— Nimic.

— Nu există leac?

— Nu există.

— Tratament?

— Nu.

— Nimic?

— Nimic.

Acest răspuns monosilabic a exprimat tot ce era de exprimat. Efectul asupra ei a fost mai dur decât toate descărcările paroxistice pe care le-am văzut pe EEG în viața mea. Iar tăcerea care s-a așternut a fost asurzitoare.

L-a dus pe Joe înapoi acasă, în Indiana. A murit patru săptămâni mai târziu. Am aflat de la legistul local, care m-a sunat. Intenționa să-i facă autopsia și, știind că Joseph Ward suferise de boala vacii nebune, voia să știe ce precauții să-și ia.

Dar Joseph Ward nu avusese boala vacii nebune, i-am spus eu.

Lui, doamna Ward îi spusese că așa știa de la medic. De la doctorii universitari din Chicago.

Dar „doctorii universitari“ eram chiar eu, am protestat în zadar.

Doamna Ward îi spusese legistului și de unde luase soțul ei boala: de la făina de oase cu care hrănea mult-îndrăgitele lui tufe de trandafiri.

Am respirat adânc și am luat-o de la capăt.

Joseph Ward a murit de BCJ, am spus.

Asta credeam?

Nu, acesta era diagnosticul meu. Eu eram cel care spusese că avea o boală prionică. Fără intervenția mea, nu s-ar fi gândit nimeni nici la BCJ, nici la boala vacii nebune. Omul ar fi murit de-o boală obscură și nediagnosticată.

Aveam vreo analiză?

Aveam. Encefalograma.

Și ce arăta ea?

„Descărcări supresive“.

Asta nu a însemnat nimic pentru el, până ce nu i-am explicat. Apoi a fost convins.

Și totuși, a doua zi a apărut un articol într-un ziar local. Joseph Ward, fermier, a murit de boala vacii nebune, primul caz atestat în Statele Unite. Poate că era începutul unei plăgi. Ori măcar al unei epidemii. Apocalipsa, deodată cu noul mileniu, era după colț. Și ziarele s-au vândut bine.

Seara, povestea a fost preluată de *Associated Press*, iar a doua zi dimineață au scăzut dramatic cotele de piață ale vitelor, porumbului și soiei. Porumbul și soia sunt hrană pentru vite. Cota de piață a vacilor a scăzut în câteva minute sub limita zilnică permisă.

Toate acestea, deoarece încercasem să-i explic doamnei Ward de ce murea soțul ei. Serviciul de Sănătate Publică din statul Indiana, Ministerul Agriculturii și Centrele pentru Controlul și Prevenția Bolilor din Atlanta au acționat imediat pentru a lămuri lucrurile. Reporterii s-au deranjat chiar să-l intervieveze pe medicul care pusese diagnosticul de boală a vacii nebune, așa cum eram privit de majoritatea jurnaliștilor.

Piețele și-au revenit în câteva zile. Nu sunt sigur că și-au revenit toți investitorii. Mulți prieteni m-au rugat să-i anunț când mai pun diagnosticul de boala vacii nebune, ca să-și mai vândă din acțiunile de pe piața comerțului cu animale. Am protestat, le-am spus că nu am emis nicicând acest diagnostic. Nu am văzut în viața mea un pacient cu boala vacii nebune. Și probabil nici nu voi vedea.

— Data viitoare, să ne spui din timp, au repetat ei.

Există multe lecții de învățat de aici. Una ar fi să ai grijă ce analogii folosești.

Dar și mai important este că esența acestei povești este despre evoluție. Evoluția este alcătuită dintr-o serie de modificări mici și nu-chiar-atât-de-aleatorii în ADN-ul cromozomial ce produc modificări la fel de mici și la fel de nu-chiar-atât-de-aleatorii în structura sau funcționarea membrilor generației următoare, care moștenesc respectivele modificări minore. Aceste modificări influențează la rândul lor capacitatea moștenitorului, modificat nu chiar aleatoriu, de a avea succesul reproductiv necesar pentru perpetuare. A fost — și încă este, când nu este deturnat — un proces lent, greoi, fără nicio direcție predeterminată. Dar omul a schimbat acest lucru.

Că a fost sau nu pentru o cauză bună, noi am creat boala vacii nebune. Oh, nu am creat prionii. Probabil că au fost dintotdeauna printre noi. La fel și gena proteinei prionice, prezentă din epoca dinozaurilor, dacă nu mai devreme (se pare că nu o au toate speciile; porcii nu o au. „Celălalt tip de carne albă“ s-ar putea să fie chiar mai sigur decât spun reclamele). Până la crearea turmelor consangvinizate, izolate din punct de vedere genetic, în cadrul cărora adaptabilitatea reproductivă a fost determinată de om, nu de mediu, *visna* virală și *scrapia* (prionică) nu au fost contagioase.

Kuru nu a existat până ce un trib izolat nu a canibalizat o rudă care a trăit suficient de mult încât să producă suficienți prioni, dezvoltând ceea ce aș numi „BCJ sporadică“. Din nou, intervenția omului.

Vacile nu au transmis „nebunie“ oamenilor care le-au mâncat carnea până ce nu le-am transformat în omnivore și le-am hrănit cu rudele lor decedate, ca să spunem așa. Urme de Sigurðsson și de Vonnegut.

Dar lecțiile nu se opresc aici. Toată „evoluția“ și dezvoltarea umană recentă se produc fără participarea ADN-ului. De fapt, aproape toată

evoluția are loc în afara corpului. Pentru că noi avem capacitatea de a modifica mediul așa cum nicio altă specie nu poate să o facă, iar mediul construit de noi înșine joacă un rol crucial în dezvoltarea postnatală a creierului uman. Alcătuirea noastră genetică de azi nu este semnificativ diferită de cea a omului cavernelor de acum cincizeci de mii de ani, dar în afară de aceasta nu mai avem nimic în comun cu el. Acest tip de modificare nu are precedent, teoria darwinistă n-ar fi putut prezice această turnură, care nu mai are nicio legătură cu variațiile genetice nu-chiar-atât-de-aleatorii din ADN-ul cromozomilor noștri. Din păcate, această formă de evoluție nu este însoțită de un mecanism de supraviețuire a celui mai bine adaptat, o manieră de feedback pentru care încă nu am găsit un echivalent adecvat.

Am supraviețuit în moduri și într-un număr ce nu ar fi fost posibil doar prin evoluția lentă a ADN-ului. Nu suntem buni alergători. Nu suntem cine știe cât de puternici. Mirosul nostru e nemaivăzut de slab, auzul e limitat, iar vederea e de mâna a treia. Cu toate acestea, suntem o amenințare pentru supraviețuirea tuturor speciilor mai rapide, mai puternice și cu simțuri mai bine dezvoltate. Și totul se datorează lucrurilor pe care le poate face creierul în intervalul dintre inputul senzorial și răspunsul motor. Incredibil este felul în care s-a ajuns aici și de ce creierul a evoluat într-un mecanism de învățare și adaptare ce depășește cu mult sarcinile simple pentru care a evoluat din punct de vedere biologic. Pentru dobândirea avantajului biologic care să asigure supraviețuirea speciei era suficient un vocabular de câteva sute de cuvinte. Cu toate acestea, americanul mediu poate citi peste o sută de mii de cuvinte, folosește zece mii în limba vorbită și învață sute de cuvinte noi în fiecare an — de la „*gigabyte*“ la „Prozac“ sau „*slam dunk*“ (în baschet: „coș de sus“) — fără a

problematiza măcar procesul. Copilul învață să genereze propoziții și idei folosind aceste cuvinte cu mult înainte de a învăța să-și controleze reflexul sfincterian.

Înapoi în Noua Guinee. Înapoi la Fore și la studiul bolii kuru.

Câtă vreme făcuse această boală ravagii în rândul acestei populații? Era o boală nouă, o plagă sosită recent ce trebuia să-și desfășoare parcursul normal, precum gripa spaniolă, sau existase dintotdeauna? Au fost întrebați bătrânii tribului. Răspunsul lor a fost că boala exista de „multe“ generații. S-a presupus că aceasta însemna vreme îndelungată. Informație care excludea varianta canibalismului ca mijloc de răspândire, din moment ce tribul adoptase canibalismul cu doar șaizeci de ani în urmă.

Apoi a sosit un cuplu de antropologi (Robert Glasse și Shirley Lindenbaum) cu intenția de a studia limba din nordul ariei Fore. Sistemul de numărare al acestor triburi era compus doar din unu, doi, trei și multe. Pentru ei, „multe“ însemna oricât, de la câteva unități la infinit. S-a revenit la canibalism ca mijloc de răspândire a bolii kuru. Odată suprimat canibalismul, boala a fost eradicată.

Înțelegerea limbii din nordul regiunii Fore nu a jucat doar un rol esențial în prevenirea bolii, ci a elucidat și natura progresivă a dezvoltării intelectului uman. Nepoata mea tocmai a împlinit doi ani. Pentru mine, ea este, desigur, frumoasă și sclipitoare. Nici nu trebuie să mai spun asta. Și foarte vorbăreață. Știe ce înseamnă unu, doi, trei, patru, cinci — nu doar cuvintele, ci și conceptele simbolice. Este capabilă să diferențieze „patru“ de „trei“, „cinci“ de „patru“ și „multe“ de restul numerelor pe care creierul ei le-a integrat în circuitele sale. Populația Fore poate să numere doar până la „multe“. Mintea nepoatei mele, în schimb, grație unei expuneri corespunzătoare la

mediu, a depășit în doar doi ani toate eforturile de cinci milioane de ani ale omenirii. Calea evoluției ei nu este modificarea lentă și greoaie a ADN-ului — prin supraviețuirea celui mai adaptat —, ci mai degrabă expunerea la mediu — iată o evoluție nondarwinistă.

Evoluția noastră viitoare nu mai este dependentă de ADN. Cum nici evoluția recentă nu a fost. Noi, adică cei dintre noi care trăim în țări dezvoltate, înflorim din motive culturale și doar culturale. Am reușit, în doar câțiva zeci de ani, să izolăm canalizarea de resursa de apă proaspătă, să dublăm durata medie de viață, să micșorăm mortalitatea infantilă și să înfruntăm provocarea adusă de limitarea hranei pentru supraviețuire. Există întotdeauna aspecte pozitive și aspecte negative.

Unul dintre cei mai faimoși vânători-culegători ai Epocii de Piatră din Anglia este cunoscut astăzi drept Omul din Cheddar. A murit acum nouă mii de ani, fiind îngropat într-o peșteră din zona numită astăzi Defileul Cheddar, în sud-vestul Angliei. Colegii lui vânători-culegători au participat recent, în Defileul Cheddar, la filmarea unui documentar despre istoria orașului local, unul dintre acele documentare interminabile realizate de BBC. Realizatorul a pus o întrebare simplă: „Mai există astăzi în Cheddar descendenți ai Omului din Cheddar?“

Ce idee grozavă!

La care s-au aventurat să răspundă cercetătorii de la Universitatea Oxford și de la Muzeul de Istorie Naturală din Londra. Au extras ADN dintr-un dinte al Omului din Cheddar și au identificat secvențierea perechilor-bază într-un segment de ADN. Apoi au recoltat ADN de la locuitorii de azi din Defileul Cheddar. Și au găsit un corespondent. Omul din Cheddar continuă să trăiască deghizat într-un descendent direct pe nume Adrian Targett, profesor de istorie modernă la școala locală „Kings of Wessex“.

Iată că ADN-ul din Cheddar nu s-a modificat prea mult.

Dar, în rest, totul e diferit.

Descendentul Omului din Cheddar predă într-o școală pe care strămoșul său nici nu ar fi putut să și-o imagineze. Ăsta da progres. Mai mult, populația Fore nu mai numără „unu, doi, trei, multe“. Au părăsit și ei Epoca de Piatră. Au ajuns de la Epoca de Piatră la Epoca Informației în mai puțin de o generație, cu mult mai puțin decât cele nouăzeci de secole necesare Omului din Cheddar și descendenților săi.

---

[13] Trad. rom: Polirom, Iași, 2004. (*N.t.*)

13

CE S-O FI ÎNTÂMPLAT CU PUIUL DE NEANDERTHAL?

UN GÂND DE ÎNCHEIERE

Acest ultim capitol trece în revistă câteva observații asupra modelului nostru tradițional de explicare a evoluției către omul modern. Conform acestui model al arborelui evolutiv, omul de Neanderthal a intrat pe un drum mort acum jumătate de milion de ani sau chiar mai devreme, în timp ce familia omului modern a continuat să evolueze pe altă ramură, separându-se în cele din urmă în „rase“ diferite. Această teorie se bazează pe natura ADN-ului mitocondrial uman. Cele treizeci și șapte de gene ale acestuia variază foarte puțin de la individ la individ, de la o „rasă“ la alta, de la africanii negri la nativii americani, de la asiatici la băștinașii insulelor Pacificului. Cum nu variază nici de la oamenii primitivi, cum ar fi populația Fore din Papua Noua Guinee, la pionierii erei informaționale: foarte puține nucleotide din ADN-ul nostru mitocondrial sunt diferite de la un grup la altul.

Această realitate a fost interpretată ca o dovadă a faptului că ne tragem din aceeași mamă (sau dintr-un grup mic de mame) din urmă cu doar 200 000 de ani.

A existat o singură Eva? Și de ce doar Eva și nu Adam și Eva?

Noi considerăm că tot materialul nostru genetic și toată zestrea genetică se găsesc în cromozomi și sunt moștenite aleatoriu de la cei doi părinți ai noștri. Însă există și o excepție de la această regulă: mitocondria, sediul metabolismului

oxidativ (adică al producției de energie), deține propriul ei ADN. Ai zice că mitocondria a fost cândva un parazit de genul bacteriei, care a ajuns într-un organism unicelular și a rămas să trăiască acolo. Ovulele și sperma, ca orice altă celulă umană, dețin mitocondrii. Însă în ovul pătrunde doar *nucleul* spermatozoidului, care conține ADN cromozomial, dar nu conține mitocondrii. Așa că ADN-ul mitocondrial al fiecăruia dintre noi este moștenit 100% de la mamă. ADN-ul mitocondrial patern nu supraviețuiește. Și cum studiile arată că ADN-ul de la mamă este peste tot foarte similar, aceasta înseamnă că provenim, într-adevăr, dintr-o singură mamă.

Dar de ce doar de 200 000 de ani?

E posibil ca o singură mamă sau un grup restrâns de mame să fi supraviețuit unui soi de „gâtuitură“ în evoluție, situație survenită în momentul în care lupta pentru supraviețuire a devenit atât de competitivă că doar un număr limitat de potențiale mame au continuat să evolueze. Cele care au reușit să treacă prin această situație constrângătoare (efectul de „gâtuitură“ evolutivă) cu capacitățile reproductive intacte au reușit datorită mitocondriei diferite de mitocondria celorlalte, într-o manieră care le-a furnizat un avantaj biologic.

Fără asemenea „gâtuituri“ sau „strangulări de populație“, paleontologia e de neînțeles. Tabloul convențional al evoluției, numit „gradualism“, presupune schimbări lente și stabile, cu constante modificări minore în cadrul fiecărui tip de organism și un efect acumulativ asupra evoluției. Totuși, dacă acest model este adevărat, cum se explică faptul că o specie de dinozaur supraviețuiește 10 milioane de ani sau mai bine, după care evoluează într-un timp scurt într-o altă specie? Dacă evoluția ar fi cunoscut un ritm uniform de schimbare, atunci diferențierea speciilor ar fi fost aproape imposibilă. Mare parte

din evoluție trebuie că a fost compusă din perioade de echilibru în medii rezonabil de stabile. Animalele și plantele selectate să trăiască într-un astfel de mediu se schimbă foarte puțin în decursul a milioane de ani. Apoi, se întâmplă ceva și mediul se schimbă. Se modifică echilibrul, anumite variante devin avantajoase și sunt favorizate anumite trăsături. Schimbare! Evoluție! O nouă specie, relativ neschimbată, își începe înflorirea în noul mediu până ce câmpul de luptă (adică mediul) se modifică încă o dată. Acest model bazat pe fenomenul „gâtuiturii“ a fost denumit de Niles Eldridge și Stephen Jay Gould drept „echilibru punctat de întreruperi“.

Noi, tradițional, am considerat că omul de Neanderthal a evoluat separat de omul modern: două ramuri de descendență diferite ale arborelui evolutiv, ce au trăit în spații diferite în același timp ori în același spațiu, dar în perioade diferite, fără a se întâlni vreodată. Apoi omul de Neanderthal a murit, lăsând locul lui *Homo sapiens* modern. Toate bune și frumoase, dar din nefericire acest tablou este neadevărat. Descoperirile recente au demonstrat că omul de Neanderthal și omul modern au locuit în aceleași regiuni (sudul Europei, Israel), în aceeași perioadă, pentru cel puțin zece mii de ani. Au împărțit aceleași tehnologii, ba chiar și aceleași peșteri. Destul de apropiate pentru două linii de descendență considerate ca fiind diferite…

Nu vreau să ponegresc nicicum obiceiurile sau comportamentele omului de Neanderthal, dar astăzi este de neconceput că acesta *nu ar fi* coabitat cu omul modern. Și șansele ca această coabitare să fi dus pur și simplu la clasica, biblica zămislire sunt mari. Așadar, unde sunt urmașii acelor zămisliri? Ei nu există. ADN-ul omului de Neanderthal a dispărut fără a lăsa nici măcar o singură urmă în ADN-ul lui *Homo sapiens*.

Ce cunoaștem despre neanderthalieni? Aveau un corp îndesat, greoi, posedând o forță uriașă în jumătatea superioară. Erau, evident, mult mai puternici decât omul modern. Aveau o figură cu trăsături proeminente și cu o bărbie estompată. Capul era, de asemenea, împins înainte, iar gaura occipitală din craniu prin care iese măduva spinării din cavitatea craniană — *foramen magnum* — era poziționată în alt unghi decât la noi. Însă acestea sunt detalii ce nu ar fi trebuit să conteze în evoluție. Important este creierul. Al lor era mai mare decât al nostru, iar laringele era perfect capabil să susțină vorbirea. Aceasta înseamnă că aveau limbaj. Neanderthalienii vorbeau, și nu prin exclamațiile întâlnite la maimuțe, ci printr-o vorbire adevărată, simbolică.

Și totuși, civilizația lor a eșuat total, nelăsând urme ADN nici măcar prin coabitare.

De ce ei au eșuat, iar noi am reușit?

Creierul omului de Neanderthal era mult mai mare decât al nostru încă de la naștere. Deducem asta din pelvisul lor de dimensiuni mari, dovedit prin descoperirea unui pelvis neanderthalian complet în Israel. Așadar, nu doar că mureau cu un creier mai mare, dar se și nășteau cu un creier mai voluminos. Oricât de contraintuitiv ar părea, dimensiunea creierului a reprezentat un dezavantaj biologic major. Un astfel de creier este mult mai dezvoltat la naștere. Deci are o nevoie mult redusă de dezvoltare postnatală prelungită, cu toate interacțiunile complicate pe care le presupune aceasta.

Pe scurt, creierul mai mare la naștere al omului de Neanderthal însemna o perioadă de juvenilizare mult mai mică și mai puțin semnificativă. Să ne amintim de diferența dintre oameni și cimpanzei. Probabil că avem un strămoș comun, de acum 4 sau 5 milioane de ani. Să ne amintim ce spuneam despre juvenilizarea creierului uman și despre cum evoluția sa lentă permite mai multă influență din

partea mediului. Mare parte din evoluția creierului uman are loc în afara pântecului matern, în lumea reală. Iar lumea reală modelează ce și cum poate face creierul — un avantaj biologic clar.

Dar puii omului de Neanderthal?

Din punctul de vedere al dezvoltării, ei au nimerit undeva la mijloc: mai multă juvenilizare decât la cimpanzei, dar mai puțină decât la oameni, fatal mai puțină.

Avantajul dat de maturația creierului neanderthalian la naștere ar fi constituit un avantaj biologic doar dacă supraviețuirea ar fi depins mai mult de supraviețuirea clasică, a celui mai adaptat, și mai puțin de achiziția de cunoștințe într-un mediu manipulat de oameni.

Viziunea noastră asupra evoluției omului include, tradițional, trei factori: bipedismul (mersul vertical pe două picioare), creierul mare și făurirea de unelte. S-a crezut că aceste trei trăsături au mers „mână în mână“. Astăzi este clar că mai întâi a fost bipedismul, intrând în joc cu vreo două milioane de ani mai repede decât ceilalți factori. De ce? Deoarece a făcut mai mult decât să elibereze mâinile pentru a face unelte. Bipezi sunt și cangurii, dar nu au fabricat nicio unealtă. Nu acesta este principalul avantaj al bipedismului. Făurirea de unelte este efectul unui „timpan“ evolutiv, unul care a adus mari avantaje biologice, totuși un „timpan“. Bipedismul a modificat dimensiunea și forma cavității pelviene. La cimpanzei, nașterea este relativ sigură și nedureroasă. Ceea ce nu se poate spune și despre femeia bipedă. Se întâmplă ca fătul să crească mai mult decât poate lăsa pelvisul să treacă. O situație care se numește disproporție cefalopelvică. Dacă azi, la 4 milioane de ani de la apariția bipedismului, încă mai există cazuri, înseamnă că la începuturi situația era mult mai frecventă. Un impediment evident în calea reproducerii, din

moment ce, fără tehnologia medicală de azi, atât fătul, cât și mama mureau de fiecare dată.

Alternativele biologice au fost simple. Una dintre opțiuni a fost un creier mai mic la naștere. Creier mai mic înseamnă un cap mai mic, iar un cap mai mic are loc să treacă prin pelvis. Așadar, după naștere, creierul rămâne la dimensiunea creierului unui cimpanzeu adult. A doua soluție evoluționistă a fost dezvoltarea unui corp mai îndesat cu deschidere pelvină mai mare. Se pare că asta a fost soluția omului de Neanderthal, cel puțin parțial. Și, în fine, a treia soluție: un creier mic la naștere, asemănător cu al cimpanzeului, dar cu o perioadă prelungită de dependență postnatală, implicând juvenilizarea creierului. Aceasta a fost soluția adoptată de evoluție în cazul strămoșilor direcți ai omului modern: bipedism urmat de juvenilizarea creierului, cu dimensiune cerebrală și adaptabilitate sporite, combinație care a dus la făurirea de unelte, limbaj și tot restul.

Cum a apărut această secvență de dezvoltare? A apărut în timpul unei perioade de „echilibru punctat de întreruperi“, într-un moment de „gâtuitură“ evolutivă. Dacă acesta a fost punctul în care a fost eliminat tot ADN-ul neanderthalian din bazinul genetic uman, atunci nu este deloc exclusă legătura dintre ADN-ul mitocondrial și dezvoltarea creierului. Și poate că ADN-ul mitocondrial matern a jucat un rol.

Bolile ADN-ului mitocondrial uman, cum ar fi atrofia optică congenitală Leber, sunt întotdeauna moștenite de la mamă. Aceste boli afectează de regulă două sisteme ale organismului uman, provocând adesea șubrezirea musculaturii. Deloc surprinzător, din moment ce mușchii depind atât de mult de metabolismul oxidativ, care până la urmă e ceea ce mitocondria face cel mai bine. Doar că aceste boli provoacă și disfuncții cerebrale, acesta fiind motivul pentru care sunt grupate în categoria „encefalopatiilor

mitocondriale“ — tulburări cerebrale datorate mitocondriei. Existența acestor boli și modul în care provoacă disfuncțiile cerebrale selective demonstrează rolul esențial jucat de ADN-ul mitocondrial în dezvoltarea postnatală a creierului uman.

Și ce-i cu asta?

Păi, totul de aici se trage.

Avem un bărbat modern. Acesta coabitează cu o femeie Neanderthal. Creierul progeniturilor lor s-ar putea să fi fost, la naștere, jumătate neanderthalian, jumătate uman — mai mic decât creierul neanderthalian obișnuit, totuși incapabil să se dezvolte într-un creier uman. Un dezavantaj major, care nu le permite nici să pescuiască, nici să vâneze. În plus, ADN-ul lor mitocondrial era 100% neanderthalian. Deloc util juvenilizării prelungite. Rezultatul? Extincția. Totală.

Avem o femeie modernă. Ea coabitează cu un bărbat neanderthalian mai mare și mai puternic, de voie sau de nevoie. Aportul lui la ADN-ul mitocondrial al progeniturilor lor este zero. Dotați cu ADN-ul mitocondrial matern, mult mai avantajos, copiii pot avea parte de procesul juvenilizării prelungite, însă la generațiile ulterioare ajunge doar ADN-ul mitocondrial „uman“. Totuși, uneori, creierul este prea mare la naștere. Pelvisul îngust, care poate a făcut-o atât de atractivă din punct de vedere sexual, nu permite ieșirea unui cap mare, aflat la jumătatea distanței dintre creierul mic-la-naștere al cimpanzeilor sau al oamenilor și creierul mult mai mare al fătului neanderthalian complet dezvoltat. Rezultatul este disproporția cefalopelvică și moartea mamei și a fătului. Copilul cu creierul mare nu supraviețuiește.

Dar de ce nu a lăsat omul de Neanderthal nicio urmă în restul compoziției noastre genetice?

Cea mai importantă funcție neurologică care probabil i-a lipsit omului de Neanderthal a fost

limbajul complex. Poate că un factor a fost laringele limitat, însă mai importantă a fost funcția cerebrală. O diferență ignorată de cei mai mulți paleontologi și chiar paleoantropologi. Christopher Stringer, de la Muzeul de Istorie Naturală din Londra, sugera recent că omului de Neanderthal i-a lipsit limbajul complex, deoarece viața lui socială și civilizația lui nu solicitau unul. Este o ipoteză teleologică, adică presupune că nevoia de limbaj a precedat limbajul simbolic complex, supoziție nesusținută de nicio dovadă și care sfidează logica. Este mult mai rezonabil să concluzionăm că omul de Neanderthal nu a dezvoltat un limbaj complex din cauză că nu i-a stat în putință (plecând de la limitările creierului său), construindu-și, așadar, un sistem social care nu necesita un limbaj complex. Sigur, dacă dezvoltarea limbajului ar fi necesitat o nevoie care s-o stimuleze, ce nevoie mai mare decât pericolul extincției poate exista? Dacă nici aceasta nu este o „nevoie“, atunci nu știu ce altceva ar putea fi. Prin urmare, dacă tații nu au avut posibilitatea de a contribui la ADN-ul mitocondrial matern, atunci copiii nu au beneficiat de pe urma juvenilizării. Deși mai puternici și mai feroce, copiii omului de Neanderthal nu s-au adaptat. În cursa evoluției, nu câștigă cel mai puternic, ci cel mai adaptabil, mai abil, mai juvenilizat. Ideea este că omul de Neanderthal s-a dezvoltat întru extincție.

Slavă Cerului pentru adolescența prelungită! Și pentru Darwin.

Să vă gândiți la asta data viitoare când copiii voștri adolescenți denotă o totală lipsă de discernământ. Asta ne-a adus aici. Dacă nu am fi gândit, nu am fi acționat și nu ne-am fi comportat atât de „juvenil“ până târziu în viață, probabil că nu i-am fi supraviețuit omului de Neanderthal! S-ar putea să fi locuit și azi în peșteri, împreună cu ei, în loc să ne bucurăm de fructele progresului nostru, cum ar fi redifuzarea episoadelor din *Amos*

și Andy și noi versiuni ale filmului *Semnul lui Zorro*. Dacă nici acesta nu este progres, atunci ce altceva mai poate fi?

Table of Contents

PREFAȚĂ
PARTEA ÎNTÂI
1
2
3
4
5
6
7
PARTEA A DOUA
8
9
10
11
12
13

Table of Contents

PREFAȚĂ 5
PARTEA ÎNTÂI 9
1 10
2 36
3 58
4 78
5 96
6 122
7 135
PARTEA A DOUA 158
8 159
9 173
10 186
11 217
12 239
13 268